

DR-ISSN-0004-0606

ADOERBIO 002

Archivos Dominicanos de PEDIATRIA

Organo Oficial de la Sociedad Dominicana de Pediatría
(Arch. Dom. Ped.)

Editorial

- 1 Marianela Castillo-Ariza y Hugo Rafael Mendoza-Tapia, dos referentes para las presentes y futuras generaciones. Emilio Mena-Castro
- 2 La Residencia de Neumología Pediátrica. Una experiencia valiosa. Emilio Mena-Castro

Artículos originales

- 3 Valvulopatía mitral congénita a propósito de 33 casos diagnosticados por ecocardiografía transtorácica. Ana O. Castillo, Mariano Defilló-Ricart y Evelyn López-Castillo
- 12 Prevalencia de bronquiectasias en el Servicio de Neumología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Georgina Pérez-Cairo, Leandra Cordero-Oñate, Noemí Pérez-Guerrero, Glenny Díaz, Amelia Rodríguez, Ricardo Elías-Melgen, Elsa Camilo-Pantaleón, Carmen Espailat y Alcedo Hernández

Pediatría Práctica

- 17 Manejo de las exacerbaciones aguda de asma en pediatría. Georgina Pérez-Cairo, Ricardo Elías-Melgen, Elsa Camilo-Pantaleón, Leandra Cordero-Oñate, Carmen Espailat, Alcedo Hernández, Noemí Pérez-Guerrero, Glenny Díaz y Amelia Rodríguez

Presentación de Caso

- 22 Sling de la arteria pulmonar asociado a estenosis y duplicación de tráquea. Georgina Pérez-Cairo, Carmen Espailat-T, Alcedo Hernández-F, Ricardo Elías-Melgen, Leandra Cordero-Oñate, Elsa Camilo-Pantaleón, Glenny Díaz-L, Amelia Rodríguez-O, Noemí Pérez-Guerrero

Artículo de Revisión

- 27 Disfunción endotelial en niños. Mariano Defilló-Ricart

Artículo Especial

- 38 Residencia de Neumología Pediátrica Dominicana. Georgina Pérez-Cairo

Noticias

- 43 Hugo Rafael Mendoza: Humanista, Científico y Sabio. Emilio Mena-Castro
- 45 1er Encuentro Científico-Cultural Dra. Marianela Castillo-Ariza. Emilio Mena-Castro
- 46 Índice de Materias
- 47 Índice de Autores

VOL. 42

ENERO-DICIEMBRE, 2009

Nº 1, 2 y 3

DR-ISSN-0004-0606
ADOERBIO 002

Archivos Dominicanos de PEDIATRÍA

Organo Oficial de la Sociedad Dominicana de Pediatría
(Arch. Dom. Ped.)

Jesús M. Feris-Iglesias
Director Emérito

Emilio Mena-Castro
Director Ejecutivo

Héctor Otero
Editor

Erwin Cruz B.
Director Asociado

Consejo Editorial

República Dominicana

Freddy Aybar V. - Mariano Defilló - Marisela Jáquez - Joaquín Mendoza - Elbi Morla
Rosa Nieves Paulino - Marco Espinal - Angélica Floren - Julio Manuel Grullón
Georgina Pérez-Cairo - Eddy Pérez - Virgen Gómez - Josefina Fernández
Sonia Fermín - Luís Alan Lora - Julio Cabrera - Luís Rivera Mejía
Maritza López M. - Rubén Darío Pimentel - Juan Ramírez

México

Manuel Fernández-Torrano - José A. García-Aranda - Pedro Valencia

Archivos Dominicanos de Pediatría

Hospital Dr. Robert Reid Cabral, Ofic. 402 • Av. Independencia #2 • Centro de los Héroes
Santo Domingo, Rep. Dominicana
Tel. (809) 508-1377 • Fax (809) 532-2564 • E-mail: emilio.mena@codetel.net.do
Miembro Fundador ADOERBIO

VOL. 42

ENERO-DICIEMBRE, 2009

Nº 1, 2 y 3

DIRECTORIO

Archivos
Dominicanos de

Pediatría

Publicación Cuatrimestral
DR-ISSN-0004-0606
ADOERBIO 002

Organo Oficial de la Sociedad Dominicana de Pediatría

Director Ejecutivo

Dr. Jesús Feris Iglesias

Editor

Dr. Emilio Mena-Castro

Oficina 402. Hospital Infantil Dr. Robert Reid
Cabral, Santo Domingo, República Dominicana.
Teléfono: 508-1377
Fax: (809) 508-1377
E-mail: emilio.mena@codetel.net.do

Diseño e Impresión

Editora El Aguila
Carretera Sánchez,
Santo Domingo, República Dominicana
Teléfono: (809) 535-4990

Suscripción Anual:

República Dominicana: RD\$150.00
Países Extranjeros: US\$25.00
Enviar cheque o giro postal a nombre de:
Dr. Jesús Feris Iglesias.
Fernando Valerio #7,
Santo Domingo, República Dominicana.
Teléfono: 532-7663
Fax: (809) 532-2564

DIRECTORY

Archivos
Dominicanos de

Pediatría

Quarterly Publication
DR-ISSN-0004-0606
ADOERBIO 002

Official Journal Dominican Society of Pediatrics

Ejecutive Director

Dr. Jesús Feris Iglesias

Editor

Dr. Emilio Mena-Castro

Oficina 402. Hospital Infantil Dr. Robert Reid
Cabral, Santo Domingo, Dominican Republic.
Telephone: 508-1377
Fax: (809) 508-1377
E-mail: emilio.mena@codetel.net.do

Design and Printing

Editora El Aguila
Carretera Sánchez,
Santo Domingo, Dominican Republic
Telephone: (809) 535-4990

Yearly Subscription:

Dominican Republic: RD\$150.00
Others Countries: US\$25.00
Send check or money order to:
Dr. Jesús Feris Iglesias.
Fernando Valerio #7,
Santo Domingo, Dominican Republic.
Telephone: 532-7663
Fax: (809) 532-2564

Archivos Dominicanos de Pediatría

(Arch Dom Ped)

Publicación Cuatrimestral

CONTENIDO

Editorial

- 1 Marianela Castillo-Ariza y Hugo Rafael Mendoza Tapia, dos referentes para las presentes y futuras generaciones. Emilio Mena-Castro
- 2 La Residencia de Neumología Pediátrica. Una experiencia valiosa. Emilio Mena-Castro

Artículos Originales

- 3 Valvulopatía mitral congénita a propósito de 33 casos diagnosticados por ecocardiografía transtorácica. Ana O. Castillo, Mariano Defilló-Ricart y Evelyn López-Castillo
- 12 Prevalencia de bronquiectasias en el Servicio de Neumología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Georgina Pérez-Cairo, Leandra Cordero-Oñate, Noemí Pérez-Guerrero, Glenny Díaz, Amelia Rodríguez, Ricardo Elías-Melgen, Elsa Camilo-Pantaleón, Carmen Espaillat y Alcedo Hernández

Pediatría Práctica

- 17 Manejo de las exacerbaciones aguda de asma en pediatría. Georgina Pérez-Cairo, Ricardo Elías-Melgen, Elsa Camilo-Pantaleón, Leandra Cordero-Oñate, Carmen Espaillat, Alcedo Hernández, Noemí Pérez-Guerrero, Glenny Díaz y Amelia Rodríguez

Presentación de Caso

- 22 Sling de la arteria pulmonar asociado a estenosis y duplicación de tráquea. Georgina Pérez -Cairo, Carmen Espaillat-T, Alcedo Hernández-F, Ricardo Elías-Melgen, Leandra Cordero-Oñate, Elsa Camilo-Pantaleón, Glenny Díaz-L, Amelia Rodríguez-O, Noemí Pérez-Guerrero

Artículo de Revisión

- 27 Disfunción endotelial en niños. Mariano Defilló-Ricart

Artículo Especial

- 38 Residencia de Neumología Pediátrica Dominicana. Georgina Pérez-Cairo

Noticias

- 43 Hugo Rafael Mendoza: Humanista, Científico y Sabio. Emilio Mena-Castro
- 45 1er Encuentro Científico-Cultural Dra. Marianela Castillo-Ariza. Emilio Mena-Castro
- 46 Índice de Materias
- 47 Índice de Autores

Archivos Dominicanos de Pediatría

(Arch Dom Ped)

Quarterly Publication

CONTENT

Editorial

- 1 Marianela Castillo-Ariza y Hugo Rafael Mendoza Tapia, two references for present and future generations. Emilio Mena-Castro
- 2 The Residence of Pediatric Pulmonology. A valuable experience. Emilio Mena-Castro

Original Articles

- 3 Congenital mitral valve disease about 33 cases diagnosed by Transthoracic echocardiography. Ana O. Castillo, Mariano Defilló-Ricart y Evelyn López-Castillo
- 12 Prevalence of bronchiectasis in the Department of Pediatric Pulmonology Children's Hospital Dr. Robert Reid Cabral. Georgina Pérez-Cairo, Leandra Cordero-Oñate, Noemí Pérez-Guerrero, Glenný Díaz, Amelia Rodríguez, Ricardo Elias-Melgen, Elsa Camilo-Pantaleón, Carmen Espaillat y Alcedo Hernández

Practical Pediatrics

- 17 Management of acute exacerbations of asthma in children. Georgina Pérez-Cairo, Ricardo Elias-Melgen, Elsa Camilo-Pantaleón, Leandra Cordero-Oñate, Carmen Espaillat, Alcedo Hernández, Noemí Pérez-Guerrero, Glenný Díaz y Amelia Rodríguez

Case Presentation

- 22 Pulmonary artery sling associated with tracheal stenosis and duplication. Georgina Pérez -Cairo, Carmen Espaillat-T, Alcedo Hernández-F, Ricardo Elías-Melgen, Leandra Cordero-Oñate, Elsa Camilo-Pantaleón, Glenný Díaz-L, Amelia Rodríguez-O, Noemí Pérez-Guerrero

Review Article

- 27 Endothelial dysfunction in children. Mariano Defilló-Ricart

Special Article

- 38 Dominican Pediatric Pulmonology residence. Georgina Pérez-Cairo

Notices

- 43 Hugo Rafael Mendoza: Humanistic, Scientific and Wise. Emilio Mena-Castro
- 45 1st Scientific-Cultural Encounter Dra. Marianela Castillo-Ariza. Emilio Mena-Castro
- 46 Items Index
- 47 Authors Index

Información para los Autores

Archivos Dominicanos de Pediatría publica trabajos de investigación en pediatría y disciplinas afines. Los trabajos enviados para publicación habrán de ser inéditos. La Dirección de Archivos Dominicanos de Pediatría se reserva todos los derechos de programación, impresión y reproducción total o parcial de los trabajos que reciba, dando a los autores de los mismos el crédito de lugar.

- Los trabajos deben ser enviados a Archivos Dominicanos de Pediatría. Oficina 402. Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Santo Domingo, República Dominicana.

- El manuscrito deberá ordenarse siguiendo la secuencia siguiente: 1.- Página Inicial, 2.- Resumen en Español e Inglés y palabras claves, 3.- Textos, 4.- Agradecimientos, 5.- Bibliografía, 6.- Cuadro y 7.- Leyendas o pies de Figuras. Debe enviarse en triplicado. Se aceptan fotocopias si están claras. El manuscrito habrá de acompañarse de una carta del autor responsable de recibir la correspondencia referente al trabajo (correcciones, pruebas de imprenta, etc.), donde aparezca dirección, teléfono e información adicional en relación al tipo de artículo enviado o cualquier otro dato que el autor juzgue de interés.

Página inicial

La página inicial debe incluir la siguiente información:

Título del trabajo.

Nombre del autor o autores, en el orden en que habrán de figurar en la publicación. Si se indican los apellidos paternos y maternos, utilizar guión entre el apellido paterno y materno.

Cargo que desempeña el autor o autores y lugar de trabajo de los mismos, precedidos de los asteriscos correspondientes.

Nombre y dirección del autor responsable de recibir las solicitudes de sobretiros, antecedido por la frase: Solicitud de sobretiros.

Resumen en Español con las palabras claves; Resumen en Inglés con las palabras claves.

El resumen debe ser hecho siguiendo los lineamientos del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas y no debe exceder unas 200 palabras. Al final del resumen, deben aparecer las palabras claves, de 3 a 6 palabras, que servirán para elaborar el índice de materia de la revista. El resumen en Inglés debe ser la traducción a este idioma del resumen en Español. Debe incluir la traducción del título del trabajo.

Texto

El texto para un artículo original debe incluir las secciones siguientes: Introducción; Material y Método;

Resultados; Discusión; Bibliografía y Agradecimiento. Cuando se trata de presentación de caso el texto no incluirá Material y Método ni Resultados, sólo Introducción, Presentación del caso o casos, Discusión, Bibliografía y Agradecimientos si los hay.

Las referencias bibliográficas, los cuadros y/o figuras deben ordenarse numéricamente de acuerdo con la secuencia de aparición en el texto. Tanto para ordenar la bibliografía como los cuadros y las figuras debe utilizarse números arábigos.

Agradecimiento

Si se incluye agradecimiento, sería deseable enviar permiso escrito de la(s) persona(s) que será(n) citada(s) en esta sección.

Cómo colocar las referencias bibliográficas

Se deben acoger a las normas del Index Medicus y/o el Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas.

- Artículo de Revista. Ejemplo.

Wrong OM. Urinary anion gap in hyperchloremic metabolic acidosis. N Engl J Med. 1988; 319: 585-586
Mena Castro E, Vásquez DM, Chestaro L, De Luna E, Guzmán M. Infección de Vías Urinarias en niños. Arch Dom Ped. 1992; 28: 3-7

- Referencia de un Libro. Ejemplo.

Gordillo P. G., Velásquez J. L., Martini R. J. Deshidratación aguda en el niño. México; Ediciones Médicas Hospital Infantil de México. 1980: 20

- Capítulo en Libros

Harman WE, Fluid and electrolytes. En: Graef J. W., Core TE, ed. Manual of Pediatric Therapeutics. Third ed. Boston: Little Brown and Co. 1985: 189-207

Cuadros

Cada cuadro se debe copiar individualmente en hojas separadas.

Figuras

Presentarlas en reproducciones fotográficas por triplicado. Indicar en la parte posterior, nombre del autor principal, número de la figura y una flecha hacia arriba que señale la parte superior de la misma.

Leyenda o pie de figura

Estas deben ser anotadas en forma secuencial indicando el número de la figura correspondiente.

Sobretiros

Archivos Dominicanos de Pediatría, enviará a cada autor principal 10 sobretiros de su artículo. Si desean un número mayor deberán de hacer los contactos pertinentes con el Editor.

Marianela Castillo-Ariza y Hugo Rafael Mendoza-Tapia, dos referentes para las presentes y futuras generaciones

Emilio Mena-Castro*

** Director Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral.*

En este año 2009 la pediatría dominicana ha pasado por la dura prueba de perder a dos de sus figuras más connotadas. El profesor Hugo Rafael Mendoza Tapia y la Dra. Marianela Castillo-Ariza.

La Dra. Castillo-Ariza falleció en el mes de junio y el Profesor Mendoza Tapia, partió de este plano en noviembre.

El Dr. Mendoza Tapia y la Dra. Castillo-Ariza formaron parte de una estirpe especial de seres humanos, en particular de médicos pediatras, en cuyas personalidades confluían tres aspectos determinantes: vocación de servicio, pasión por enseñar y la necesidad de hacer de sus observaciones empíricas investigaciones clínicas juiciosas, con diseños metodológicos estrictamente ceñidos al método científico. Para ellos, dar a conocer los resultados de sus investigaciones a la comunidad científica nacional e internacional era su mayor recompensa.

A la Dra. Castillo Ariza y al Profesor Mendoza Tapia les correspondió vivir una época singular para la pediatría dominicana. Sus aportes en la con-

formación de una escuela pediátrica genuinamente dominicana están contenidos en centenares de artículos científicos publicados en revistas nacionales e internacionales y en varios libros de cuya autoría nos beneficiamos quienes fuimos sus alumnos, las generaciones de pediatras que les sucedieron, así como las que están por formarse en el porvenir. No obstante, a nuestro juicio, lo que sobredimensiona a estas dos figuras irrepetibles, y lo que constituye su mayor legado, son sus lecciones de vida, sobre todo, su quehacer profesional y humano límpido, de entrega absoluta a una causa, y apegados a los más altos valores éticos.

La Dra. Castillo-Ariza y el Profesor Mendoza Tapia han marcado una impronta para las generaciones presentes y futuras de pediatras en la República Dominicana. Son los referentes a los que habremos de apelar, porque son en esencia paradigmas de dedicación, sacrificio y honestidad personal.

Honremos por siempre sus memorias. Paz a sus restos.

La Residencia de Neumología Pediátrica. Una experiencia valiosa

Emilio Mena-Castro*

** Director Ejecutivo Archivos Dominicanos de Pediatría. Director Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral.*

Las residencias médicas en la República Dominicana se iniciaron en la década del '60, sin embargo, adquirieron reconocimiento universitario formal a partir del año 1973, con la primera residencia de pediatría, organizada por el esfuerzo del Profesor Hugo R. Mendoza y un equipo de profesionales, entre los que destacaban las Dras. Haydée Rondón, Josefina García Coén, Marianela Castillo-Ariza y los Dres. Teófilo Gautier, Mariano Defilló Ricart y Julio Manuel Rodríguez Grullón. A partir de entonces se sucedieron y adquirieron reconocimiento por la Universidad Autónoma de Santo Domingo las residencias en las especialidades básicas, ginecología y obstetricia, cirugía y medicina interna. En la década del '80 sobrevino una explosión de residencias médicas, sobretudo en los principales hospitales de la Secretaría de Estado de Salud Pública, el Instituto Dominicano de Seguro Social y el Instituto de Cardiología.

Con el discurrir del tiempo han ido surgiendo otras residencias, especialmente entre las sub-especialidades. En el Hospital Infantil Robert Reid Cabral el fenómeno de las residencias en las sub-especialidades pediátricas inició con la residencia de cardiología pediátrica, iniciativa de los Dres. Mariano Defilló Ricart y Joaquín Mendoza Estrada. A ésta siguió la residencia de infectología pediátrica por iniciativa del Dr. Jesús Feris Iglesias, luego la de cirugía pediátrica por los esfuerzos de los Dres. Héctor Otero Cruz y Fernando Díaz Espi-

nal. La residencia de hemato-oncología pediátrica inició a mediados de los '90 por iniciativa de la Dra. Rosa Nieves Paulino, y de más reciente creación son las de endocrinología, urología y neumología pediátrica. Estas últimas por el empeño e iniciativa de los Dres. Elbi Morla Báez, Radhamés Ovalle y la Dra. Georgina Pérez Cairo, respectivamente.

La residencia de neumología es de las más jóvenes y justo en este 2009 acaba de lanzar su primera promoción de neumólogos pediatras, las Dras. Elsa Camilo, Carmen Espaillat y Lisandra Cordero. La trascendencia de esta sub-especialidad se evidencia justo en el impacto que tienen los problemas respiratorios como causa de morbi-mortalidad en la edad pediátrica y la necesidad que tiene el país y nuestro sistema de salud de contar con especialistas en esta disciplina para diseminarlos en toda la geografía nacional.

En este número de Archivos Dominicanos de Pediatría publicamos tres trabajos llevados a cabo en el contexto de esta importante residencia, que en cierto modo son un testimonio de todo lo que se puede alcanzar cuando se cuenta con líderes en capacidad de enrumbar procesos que modifiquen los estándares prevalecientes y abran caminos hacia la calidad.

Nuestras congratulaciones a la Dra. Pérez Cairo y a su formidable equipo por el esfuerzo que realizan cotidianamente desde el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral.

Valvulopatía mitral congénita a propósito de 33 casos diagnosticados por ecocardiografía transtorácica

Ana Obdulia Castillo*, Mariano Defilló-Ricart* y Evelyn López-Castillo*

* Dpto. Cardiología. Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Santo Domingo, República Dominicana.

Resumen

Presentamos 33 casos de valvulopatía mitral congénita, diagnosticados por ecocardiografía bidimensional doppler a color, transtorácica, realizada en la Clínica Infantil Dr. Robert Reid Cabral y en el Centro de Diagnóstico Especializado (CEDISA) durante el periodo noviembre 2004-noviembre 2006.

Analizamos el tipo de lesión mitral de cada paciente, lesiones cardíacas asociadas, complicaciones y tratamiento. Hacemos hincapié en la importancia del ecocardiograma como método diagnóstico confiable y de bajo costo. Finalmente comentamos sobre el manejo quirúrgico de este tipo de paciente hoy en día.

Valvulopatía Mitral Congénita-Ecocardiograma.

Abstract

We present 33 cases of Congenital Mitral Valve Disease, that were diagnosed by transthoracic Color, Doppler Bidimensional Echocardiography at the Clinica Infantil Dr. Robert Reid Cabral and in Centro de Diagnóstico Especializado (CEDISA) in Santo Domingo, Dominican Republic, from November 2004 to November 2006.

We analyzed the type of lesion of each patient, associated cardiac lesions, complications and treatment. We emphasized the importance of the Echocardiogram as diagnostic method, sure and cheaper. Finally we comment about the surgery treatment of this patient today.

Valvulopathy Mitral Congenital-Echocardiogram

Introducción

Las anomalías congénitas de la válvula mitral son poco frecuentes (1-2%)¹ y presentan rasgos anatómicos variables¹⁻³. La estenosis mitral congénita puede encontrarse aislada o asociada a otras

malformaciones congénitas, como comunicación interventricular, coartación de aorta, comunicación interauricular^{1-4,6,7,9}. El síndrome de Shone no es más que la asociación de estenosis mitral congénita, anillo supra-auricular mitral y coartación de aorta².

Las lesiones de la válvula mitral pueden ser tanto congénitas como adquiridas como ocurre en la fiebre reumática. En vista de que las lesiones congénitas de la válvula mitral diagnosticadas en la edad pediátrica, en medios como el nuestro, país

Solicitud de sobretiros: Dra. Ana O. Castillo. Dpto. de Cardiología. Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Av. Independencia #2. Centro de los Héroes. Santo Domingo, República Dominicana.

subdesarrollado, pudieran confundirse con la valvulopatía mitral reumática, cuando se presenta con una historia vaga o en edad muy temprana, como lo citan Defilló y col. en su casuística de valvulopatía mitral reumática en menores de 5 años⁴ o por el contrario en los casos de pacientes con valvulopatía mitral congénita que se mantienen asintomáticos y su detección no ocurre hasta la adolescencia o la adultez como lo presentan Roelan, María Jesús y col, donde hacen referencia a 3 casos de anomalía congénita de la Válvula Mitral detectados a los 17, 19 y 24 años de edad respectivamente⁶; decidimos revisar los casos diagnosticados por nosotros como valvulopatía mitral congénita, sus signos y síntomas de presentación, edad al momento del diagnóstico, cuadro clínico, complicaciones en los casos en que se presentaron, características ecocardiográficas de la válvula, lesiones asociadas, su evolución en los casos en que fuera posible, y finalmente revisamos el manejo quirúrgico a la luz de los conocimientos actuales.

Material y Método

Revisamos los casos de valvulopatía mitral congénita diagnosticados por nosotros mediante ecocardiografía bidimensional transtorácica en pacientes en edad pediátrica durante el período noviembre 2004-noviembre 2006 en la Clínica Infantil Dr. Robert Reid Cabral y en el Centro de Diagnóstico Especializado (CEDISA), ambos localizados en la ciudad de Santo Domingo, República Dominicana. Para dichos estudios se utilizaron un equipo SONO 1000; un equipo Hewlet Packet 1000 y un equipo General Electric Vivid 3, todos con buena resolución, doppler pulsado, continuo y color. Se diseñó un protocolo para tales fines que incluía número de expediente, edad, sexo, edad de detección de la anomalía, signos y síntomas de presentación, características anatómicas ecocardiográficas de la válvula mitral, hallazgos por doppler, anomalías cardíacas asociadas, tratamiento clínico o quirúrgico en los casos en que los hubo y evolución en aquellos casos en que eran conocidos previamente o fue posible su seguimiento.

Para completar dicho protocolo se procedió a revisar los expedientes de aquellos pacientes que ya eran conocidos del Departamento de Cardiolo-

gía Pediátrica de la Clínica Infantil Dr. Robert Reid Cabral y a los no conocidos se les hizo historia clínica, radiografía de tórax y electrocardiograma para así poder incluirlos en el estudio.

Resultados

De los 33 pacientes en estudio 15 (45.4 %) correspondieron al sexo masculino y 18 (54.5%) al sexo femenino (Fig. 1). La edad osciló desde 1 día a 12 años, con una media de 6 años.

Con relación al tipo de lesión valvular, 18 pacientes (54 %) presentaron insuficiencia mitral; 10 pacientes (30.3%) presentaron doble lesión mitral y 5 pacientes (15 %) presentaron estenosis mitral aislada; 4 de ellos ligera y sólo 1 moderada. Fig. 2.

En nuestra casuística 10 pacientes (30%) presentaron valvulopatía mitral aislada, el resto de los pacientes, 23 (70%) tenían algún otro defecto asociado. Las cardiopatías congénitas representan 0.8-1 % de las malformaciones congénitas y de

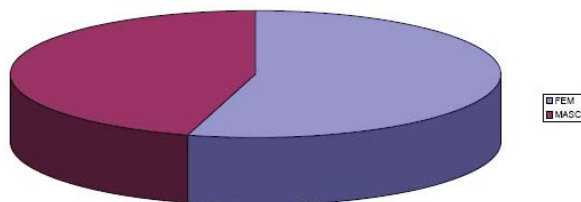


Fig. 1. Pacientes con valvulopatía mitral congénita según sexo.

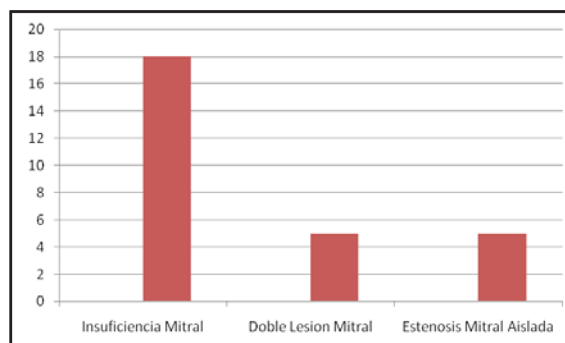


Fig. 2. Tipo de lesión mitral en los pacientes con valvulopatía mitral congénita.

Valvulopatía mitral congénita a propósito de 33 casos diagnosticados por ecocardiografía transtorácica

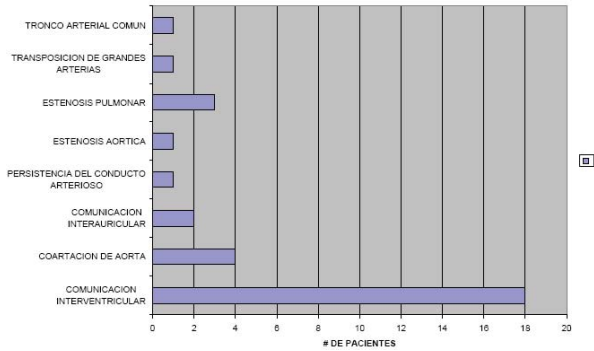


Fig. 3. Cardiopatías congénitas asociadas a la valvulopatía mitral congénita.

esos 1-2 % corresponden a estenosis mitral congénita¹.

Las lesiones congénitas de la válvula mitral a menudo están asociadas a otras lesiones cardíacas^{1-4,6,7,9,10}. En nuestra casuística la lesión asociada con mayor frecuencia fue la comunicación interventricular en 18 casos (54.5 %), en segundo lugar la coartación de aorta que estuvo presente en 4 pacientes (12 %).

La comunicación interauricular estuvo presente en 2 (6%) pacientes mientras que la persistencia del conducto arterioso estuvo presente en 1 (3%) paciente, al igual que la estenosis aórtica valvular y subvalvular. Por otro lado, 3 pacientes (9%) tenían estenosis pulmonar; 1 valvular y 2 estenosis de rama pulmonar.

Con relación a las cardiopatías congénitas cianógenas, 1 (3%) paciente presentó además de la valvulopatía mitral una transposición completa de grandes arterias y otro un tronco arterial común tipo 1 (Fig. 3).

Con relación al tipo de lesión valvular, 18 pacientes (54%) presentaron insuficiencia mitral; 10 pacientes (30.3%) presentaron doble lesión mitral y 5 pacientes (15%) presentaron estenosis mitral aislada, 4 de ellos ligera y sólo 1 moderada.

Los hallazgos ecocardiográficos fueron válvula mitral en paracaídas, con un solo músculo papilar en 5 casos (15%); 5 pacientes (15%) tenían una fisura o hendidura medial, 2 pacientes (6%) tenían válvula mitral en arcada, 7 pacientes (21%) tenían la válvula mitral engrosada o mixomatosa, 3 pacientes (9%) presentaron prolapso; en otros se evidenciaba la no coaptación de las valvas.

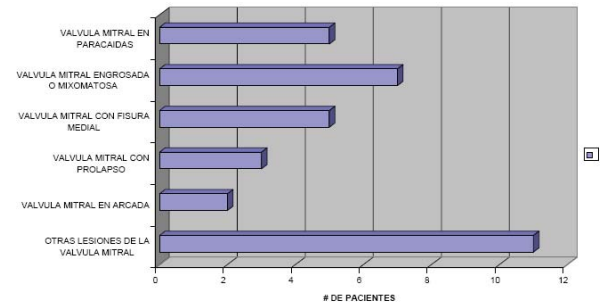


Fig. 4. Hallazgos ecocardiográficos en los pacientes con valvulopatía mitral congénita.

Discusión

Los hallazgos ecocardiográficos coinciden con la literatura. La ecocardiografía transtorácica es el procedimiento de elección tanto para el diagnóstico anatómico como para la valoración funcional de la válvula mitral en paracaídas. El eje corto paraesternal es el más adecuado para un estudio detallado de los músculos papilares. Normalmente están situados a las 3 y a las 8 en punto; 3 en la válvula mitral en paracaídas, ambos músculos se fusionan en uno^{4,5}, como puede visualizarse en el eje corto. Desde esta misma proyección pueden estudiarse las características anatómicas de las valvas y las comisuras. El estudio ecocardiográfico debe completarse para descartar patologías asociadas.

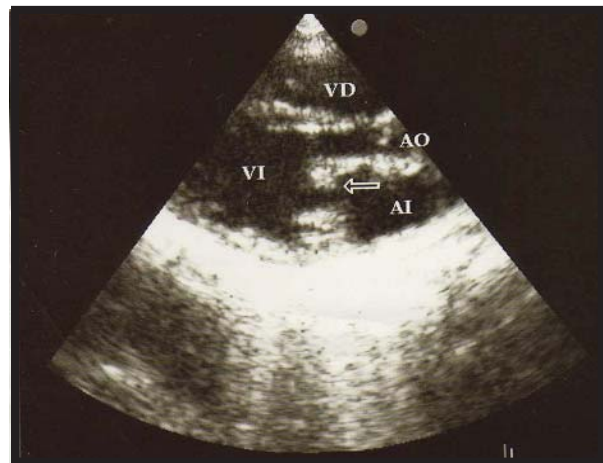


Fig. 4. Eje largo paraesternal donde se visualiza la válvula mitral engrosada, en una paciente con valvulopatía mitral congénita.

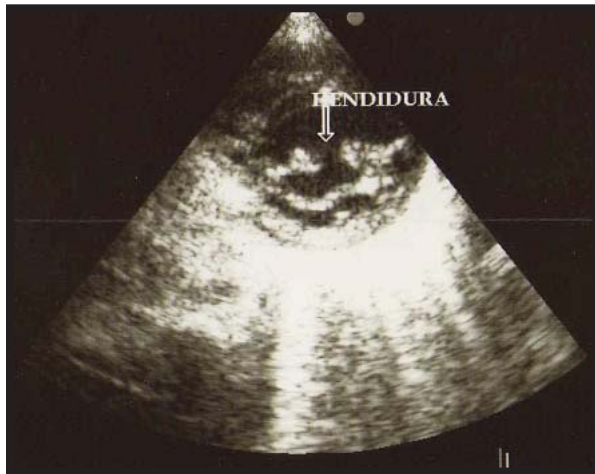


Fig. 5. Eje corto paraesternal a nivel de la válvula mitral, donde se visualiza una hendidura de la valva anterior mitral.

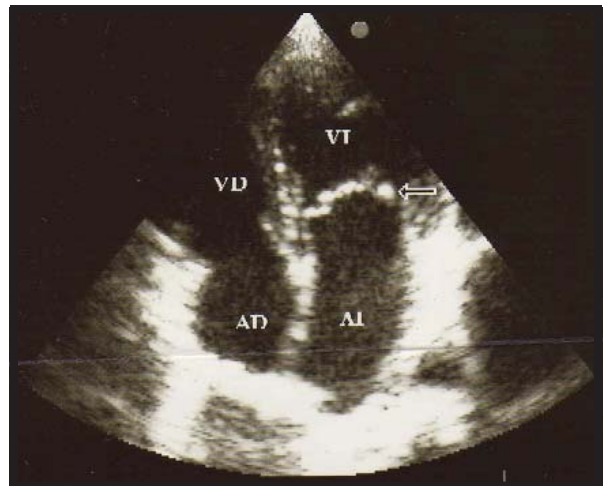


Fig. 6. Imagen de 4 cámaras donde se visualiza la válvula mitral abovedada en diástole.

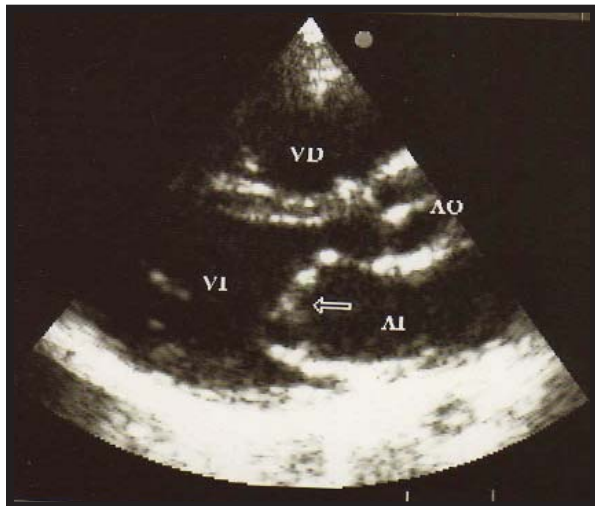


Fig. 7. Eje largo paraesternal donde se visualiza una válvula mitral deforme con doming.



Fig. 8. Imagen de 4 cámaras. Se visualiza la válvula mitral con ambas valvas redundantes. Obsérvese el lugar donde las valvas coaptan y el exceso de tejido.

La asociación de valvulopatía mitral y coartación de aorta pudiera ser mas elevada que lo descrito hasta ahora, esto lo afirma Glenn C. Rosenquist y col. en un trabajo publicado, donde de 53 especímenes diagnosticados en vida como coartación de aorta, sólo 9 tenían una válvula mitral normal; 31 de ellos tenían varias anomalías que incluían alguna forma de válvula mitral en paracaídas; en 10 de ellos la válvula tenía un funcionamiento normal, pero resultaba pequeña con relación a al válvula

tricúspide; el resto tenía alguna anomalía a nivel de cuerdas o músculos papilares, concluyendo que la enfermedad congénita de la válvula mitral probablemente ocurre con más frecuencia en los pacientes con coartación de aorta que lo previamente reconocido¹⁰.

Las lesiones congénitas de la válvula mitral son generalmente complejas, presentando rasgos anatómicos variables. Se clasifican en aquellas que producen obstrucción al vaciado de la aurícula



Fig. 9. Imagen de 4 cámaras donde se visualiza la valva anterior mitral muy corta; produciéndose regurgitación mitral.

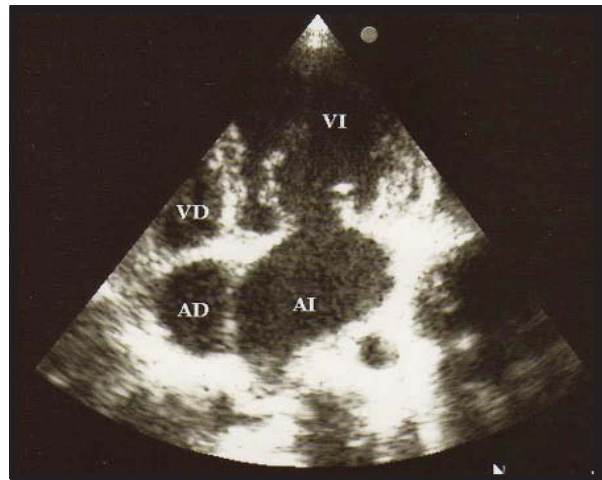


Fig. 11. Imagen de 4 cámaras donde se visualiza en diástole la no apertura completa de la válvula mitral.

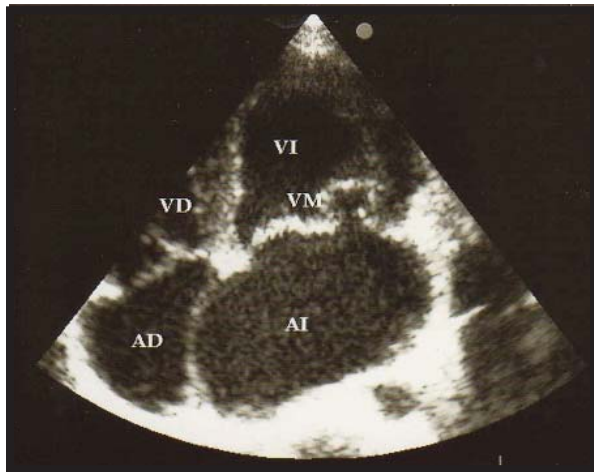


Fig. 10. Imagen de 4 cámaras que muestra una válvula mitral deforme con tejido redundante en un paciente con doble lesión mitral congénita. Obsérvese la dilatación de las cavidades izquierdas, sobre todo de la aurícula izquierda.

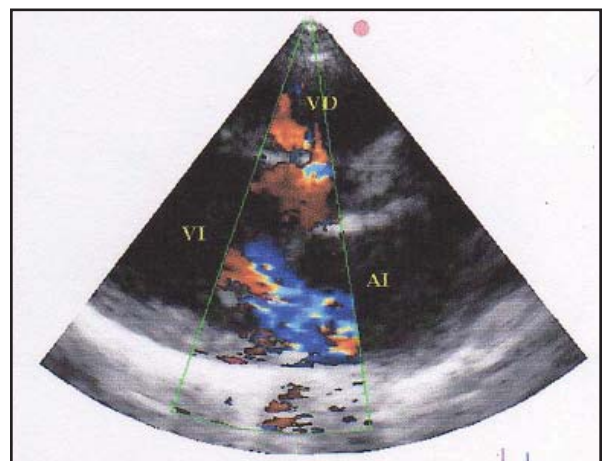


Fig. 12. Eje largo paraesternal de doppler color que muestra regurgitación mitral moderada a severa en una paciente con una valvulopatía mitral congénita.

izquierda y las que se manifiestan con insuficiencia valvular. La anatomía de las valvas, cuerdas tendinosas y músculos papilares separan unas de otras. Las insuficiencias mitrales congénitas son menos comunes que las estenosis. Si tomamos en cuenta la movilidad del aparato valvular se clasifican en tres grupos; el primero es aquel en que existe movilidad normal de la válvula mitral y la regurgitación se debe a dilatación del anillo, a la

deformidad del mismo, a la hendidura valvular o a un defecto primario en la estructura valvular. El segundo es aquel relacionado con el prolapso de la válvula mitral. Este prolapso puede deberse a la ausencia de cuerdas tendinosas o de los músculos papilares. Finalmente la insuficiencia mitral debida a movimiento limitado del aparato valvular debido a fusión de comisuras o acortamiento de las cuerdas tendinosas¹.

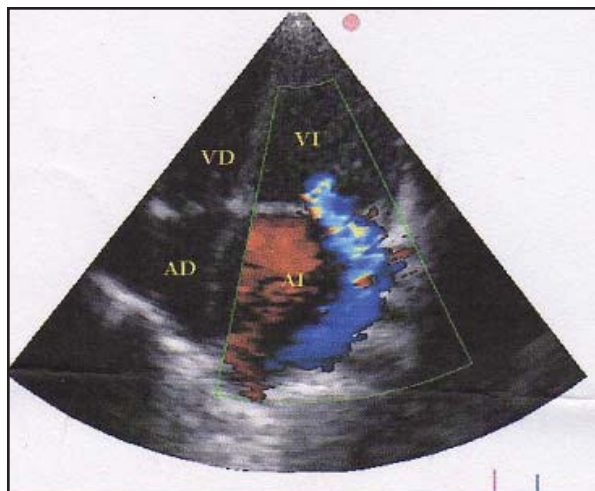


Fig. 13. Imagen de 4 cámaras de doppler color que muestra regurgitación moderada a severa en una paciente con valvulopatía mitral congénita (hendidura de la valva anterior).

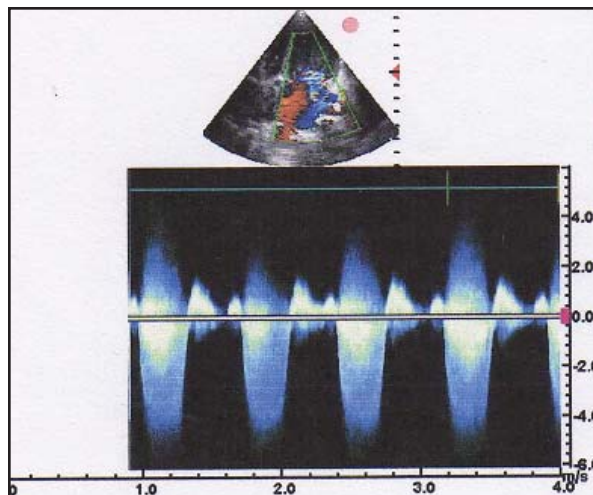


Fig. 15. Imagen doppler de la válvula mitral que muestra regurgitación en una paciente con valvulopatía mitral congénita.

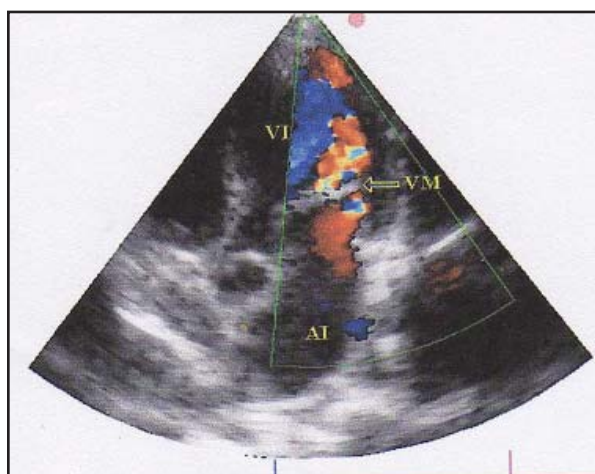


Fig. 14. Imagen de 5 cámaras de doppler color donde se evidencia turbulencia a nivel de la válvula mitral durante la diástole.

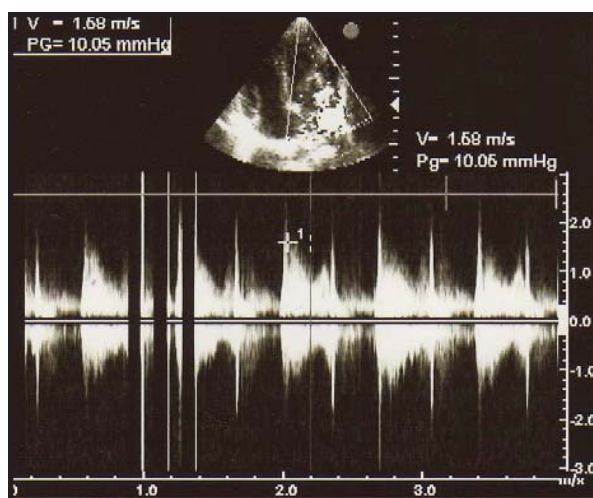


Fig. 16. Imagen doppler de la válvula mitral que muestra gradiente transmitral aumentado, en una paciente con estenosis mitral congénita.

Otras veces la anomalía se produce por restricción del aparato valvular o anomalías de los músculos papilares; este es el caso de la válvula mitral en paracaídas o en arcada. En la primera, la insuficiencia se debe a hendidura mitral, acortamiento de las cuerdas o desarrollo anormal de las valvas. La válvula mitral en paracaídas consiste en la convergencia de las cuerdas tendinosas en un único músculo papilar situado en la base del ventrículo

izquierdo. Aunque habitualmente este músculo resulta de la fusión de los dos músculos papilares, en ocasiones existe un segundo músculo papilar accesorio rudimentario sobre el que no se insertan cuerdas tendinosas¹.

La hendidura mitral aislada es una causa poco frecuente de insuficiencia mitral. Habitualmente afecta a la valva anterior de la válvula mitral y la divide completamente. La hendidura mitral cuan-

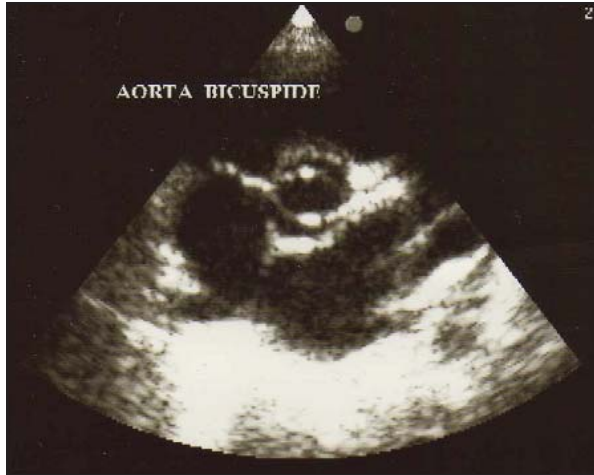


Fig. 17. Imagen de eje corto paraesternal donde se visualiza una válvula aórtica bicúspide en una paciente con una valvulopatía mitral congénita.

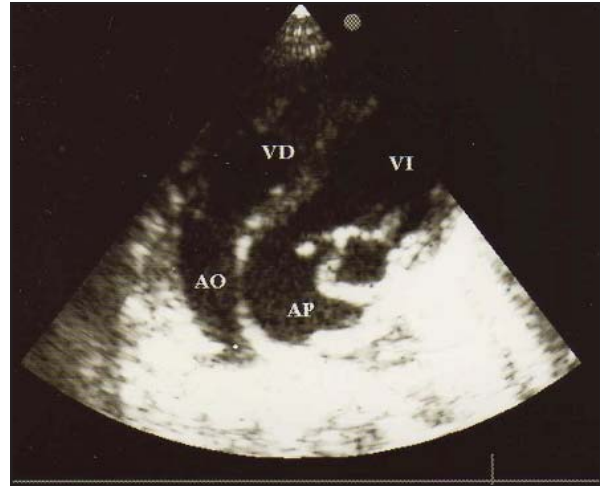


Fig. 19. Imagen subxifoidea que muestra una transposición completa de las grandes arterias en una paciente que presentaba además una insuficiencia mitral.

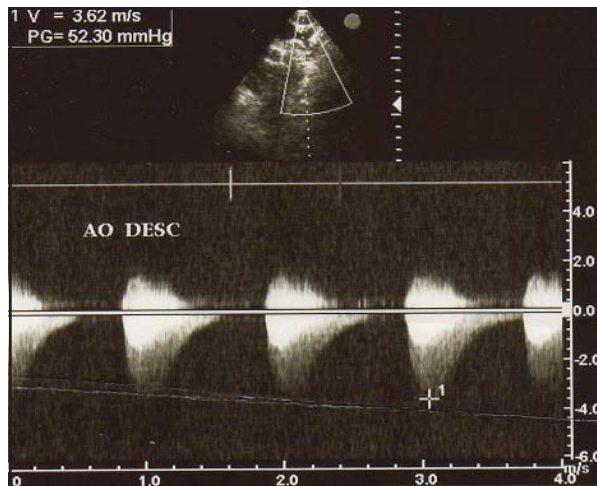


Fig. 18. Imagen de doppler continuo a nivel de la aorta descendente donde se evidencia una coartación de aorta moderada con un gradiente pico de 52.3 mmHg. Este paciente presentaba además una valvulopatía mitral congénita.



Fig. 20. Vista subxifoidea donde se visualiza una comunicación interauricular tipo ostium secundum en una paciente con una valvulopatía mitral congénita.

do es aislada apunta hacia el tracto de salida del ventrículo izquierdo^{6,7} a diferencia de la hendidura del canal auriculoventricular que mira hacia el septo interventricular⁵. El estudio ecocardiográfico es el método diagnóstico de elección^{1,3,4,6,7,9} ya que permite visualizar directamente la hendidura y su localización exacta, así como valorar el grado de insuficiencia mitral secundaria, como se observa

en la Fig. 14. Además, el estudio ecocardiográfico completo permitirá descartar la existencia de un canal auriculoventricular⁶.

Las complicaciones encontradas en estos pacientes fueron insuficiencia cardíaca en 23 pacientes (69.6%); hipertensión pulmonar en 5 pacientes (15%); sólo uno de ellos presentó hipertensión pulmonar severa, el cual se trataba de una niña con

una persistencia del conducto arterioso y una comunicación Interventricular asociada. Un paciente falleció, el mismo presentaba síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. Definitivamente las complicaciones van a depender de la severidad de la lesión valvular mitral y de las lesiones cardíacas asociadas y la gravedad de las mismas.

Con respecto al tratamiento de estos pacientes, se manejaron las complicaciones: insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar. Uno de los pacientes fue operado por una estenosis aórtica.

La valvulopatía mitral congénita, siempre y cuando no se trate de un caso muy severo, debe manejarse de forma conservadora. El reemplazo valvular mitral de relativa baja morbilidad en adultos, impone especiales desafíos en pacientes pediátricos. Se acompaña de una alta morbilidad quirúrgica que aumenta cuando hay lesiones cardíacas asociadas¹³.

El enfrentamiento quirúrgico de las anomalías congénitas y lesiones secundarias mitrales se establece a una edad que permita planear a priori, la menor posibilidad de reintervención quirúrgica futura sin compromiso clínico para el paciente¹¹⁻²⁴.

Algunos reportes similares señalan la importancia de la edad del paciente y su estrecha relación con el peso corporal y diámetro anular mitral y en consecuencia, la selección de la prótesis de diámetro acorde o mayor que permita la sustitución valvular mitral para su función a largo plazo sin necesidad de recambio^{9,13,18}.

Lo adecuado es retardar lo más posible el tratamiento quirúrgico; es importante considerar la reconstrucción valvular siempre que sea posible¹¹⁻²⁴.

Existen diferentes razones por la que la intervención debe retardarse, una de ellas es que en menores de 6 meses el tejido colágeno no está maduro y eso dificulta la corrección por la fragilidad del tejido¹. Además, entre las consideraciones especiales a tener en cuenta, están las alteraciones hemodinámicas relacionadas con el tamaño pequeño de la prótesis y que con el crecimiento del paciente se generará una estenosis relativa de ésta, siendo necesaria la reoperación en un futuro (Rev Cubana, Alba González México). Además, existe el agravante de que los pacientes con prótesis mecánicas necesitan anticoagulantes orales^{1,11-13,18,20,21} con todos los riesgos y complicaciones que esto conlleva, incluyendo la frecuencia de traumatismos en la edad pediátrica.

En una serie publicada por Pedro Becker y col. se realizó reemplazo valvular a 38 pacientes en edad pediátrica; la edad promedio fue de 5.6 años¹³. Por otra parte Chauvand S. y col reportaron los resultados a largo plazo de la reconstrucción quirúrgica en 145 pacientes con insuficiencia mitral congénita por la técnica de Carpenters¹⁹; esta técnica incluye remodelación del anillo valvular, resección valvular y sutura, acortamiento de las cuerdas; al operar estos pacientes es esencial que el anillo valvular sea abierto hasta un tamaño adecuado que se relaciona con la superficie corporal^{3,18}, los pacientes eran menores de 12 años, la edad promedio fue de 5.7 + ó -3.1 años, concluyendo que la insuficiencia mitral congénita puede ser reparada mediante esta técnica con bajo índice de mortalidad y reoperaciones¹⁸.

Bibliografía

1. Attie Fause; Zabal, Carlos; Buendía, Alfonso. *Cardiología Pediátrica Diagnóstico y Tratamiento*. 1era Edición. 1993. Editorial Médica Panamericana. 1993:67-80
2. Shone JD, Sellers RD, Anderson RC, Adams P, Lillehei CW, Edwards JE. The developmental complex of «parachute mitral valve», supra-aortic ring of left atrium, subaortic stenosis and coarctation of the aorta. *Am J Cardiol* 1963; 11: 714-725
3. Moss and Adams. *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. Sixth Ed 2001 Lippincott

- Williams & Wilkins. 2001: 938-946
4. Feigenbaum Harvey, Armstrong, William, Ryan, Thomas. *Echocardiography*. 6th Ed. 2005. Lippincott Williams & Wilkins.
5. Defillo Ricart M, López Mateo, M; Garrido Contreras E; Contreras Groves; Fernández Estrada J. Fiebre Reumática en menores de 5 años. Revisión Clínica de 20 años (1969-1989) en el Hospital Infantil Dr Robert Reid Cabral de Santo Domingo. *Acta Médica Dominicana* 1991; 13:1.
6. Rollána, María Jesús; San Románb, José Alberto; Muñozc Cristina,; Cobosc, Miguel Ángel; Bratosc José Luis. Anomalías congénitas de la válvula mi-

- tral en el adulto: presentación de tres casos. *Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 912-914 ISSN: 1579-2242.
7. Banerjee A, Kohl T, Silverman NH. Echocardiographic evaluation of congenital mitral valve anomalies in children. *Am J Cardiol* 1995; 76: 1.284-1.291
 8. Alva C, González B, Meléndez C, Jiménez S et al. Estenosis mitral congénita. Experiencia 1991-2001. *Arch Inst Cardiol Mex* 2001; 71 (3): 206-213
 9. Pinto Tortolero R, Vargas Barron J, Attie F, Esquivel Avila J. Echocardiography study of congenital mitral valvulopathy. *Arch Inst Cardiol Mex*. 1983, 53(5): 449-54.
 10. Glenn C, Rosenquist M.D. Congenital Mitral Valve Disease Associated with Coarctation of the Aorta A Spectrum that Includes Parachute Deformity of the Mitral Valve, *Circulation* 1974: 49:985-991.
 11. Dr. Alfredo M. Naranjo Ugalde, 1 Dr. Alexander González Guillén, 2 Dr. Luis Marcano Sans 3 y Dr. Eugenio Selman-Houssein Sosa. Cirugía de la válvula mitral en Pediatría *Rev Cubana Pediatr* v.74 n.4 ISSN 0034-7531 versión on-line.
 12. Van Doorn C, Yates R, Tsang V, de Leval M, Elliot M. Mitral valve replacement in children: Mortality, morbidity and hemodynamically status up to medium-term follow-up. *Heart* 2000;84(6):636-42-
 13. Pedro Becker R.1, Patricia Frangini S.2, Claudio Arretz V.1, Felipe Heusser R.2, Gonzalo Urcelay M.2, Ricardo Zalaquett S.1, Manuel José Irrarrazaval L.1, Sergio Morán V.1, Pilar Arnaiz G.2, Francisco Garay G.2, Cristián Clavería R.2, María Elisa Castillo N.3 Reemplazo valvular mitral y aórtico en niños: Resultados durante la última década con prótesis de última generación. *Rev Chil Pediatr* 2005; 76 (4); 375-383.
 14. Gunther T, Mazzitelli D, Schreiber C, Wottke M, Paek S, Meisner H, et al. Mitral valve replacement in children under 6 years of age. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000;17:426-30.
 15. Yoshimura N, Yamagushi M, Oshima Y, Oka S, Ootaki Y, Murakami H, et al. Surgery for mitral valve disease in the pediatric age group. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;16:653-59.
 16. Uva MS, Galletti L, Piot D, Serrafi A, Bruniaux J, et al. Surgery for congenital mitral valve disease in the first year of life. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;109(1):164-74.
 17. Alexiou C, Galogavrov M, Chen Q, McDonald A, Samon AP, Keeton BK, et al. Mitral valve replacement with mechanical prosthesis in children: Improved operative risk and survival. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;20(1):105-13.
 18. Caldarone CA, Raghuvver G, Hills CB, Atkins DL, Burns TL, Behrendt DM, et al. Long term survival after mitral replacement in children aged < 5 years: a multi-institutional study. *Circulation* 2001;104:143-7.
 19. Chavaud S, Fuzellier JF, Houel R, Berrebi A, Mihaileanu S, Carpentier A. Reconstructive surgery in congenital mitral valve insufficiency (Carpentier's techniques): Long term results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115:84-93
 20. T N Zweng, MK Bluett, R Mosca, LB Callow and EL. Mitral valve replacement in the first 5 years of life. *The Annals of Thoracic Surgery*, 1989;47:720-724
 21. Hunaid A. Vohra, Simon Laker, Oliver Stumper, Joe V. De Giovanni, John G. Wright, David J. Barron, William J. Brawn. Predicting the performance of mitral prostheses implanted in children under 5 years of age. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006; 29:688-692.
 22. Sathiakar Paul Collison, MS, Sunil Kumar Kaushal, MCh, Kulbushan Singh Dagar, MCh, Parvathi Unnayar Iyer, MD, Sumir Girotra, MD, Sitaraman Radhakrishnan, DM, Savitri Shrivastava, DM, Krishna Subramony Iyer, MCh * Supramitral Ring: Good Prognosis in a Subset of Patients With Congenital Mitral Stenosis *Ann Thorac Surg* 2006;81:997-1001
 23. Geetha Raghuvver, MD, MPH*; Christopher A. Caldarone, MD; Christine B. Hills, BA; Dianne L. Atkins, MD; John M. Belmont, PhD*; James H. Moller, MD Predictors of Prosthesis Survival, Growth, and Functional Status Following Mechanical Mitral Valve Replacement in Children Aged <5 Years, a Multi-Institutional Study *Circulation*. 2003;108:II-174.
 24. Alfred E. Wood, FRCSI a, *, David G. Healy, MRC-SI a, Lars Nolke, FRCSI (C-Th) a, Desmond Duff, FRCPI b, Paul Oslizlok, FRCPI b, Kevin Walsh, FRCPI Mitral valve reconstruction in a pediatric population: Late clinical results and predictors of long-term outcome *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;130:66-73

Prevalencia de bronquiectasias en el Servicio de Neumología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral

Georgina Pérez-Cairo*, Leandra Cordero-Oñate*, Noemí Pérez-Guerrero*, Glen-ny Díaz*, Amelia Rodríguez*, Ricardo Elías-Melgen*, Elsa Camilo-Pantaleón*, Carmen Espailat* y Alcedo Hernández*

* Servicio de Neumología Pediátrica, Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Santo Domingo, República Dominicana.

Resumen

La bronquiectasia es una condición final de una serie de patologías pulmonares que tienen en común inflamación e infección bronquial crónica, las mismas tienen un curso progresivo. La característica clínica principal es tos crónica y esputo purulento, evoluciona desarrollando infecciones bacterianas y pérdidas de la función pulmonar. El objetivo de esta investigación fue conocer la prevalencia de las bronquiectasias en el Hospital Pediátrico de referencia nacional. Se realizó una revisión descriptiva, retrospectiva, de 11 años de experiencia del Servicio de Neumología, encontrándose una prevalencia de bronquiectasias de un 14.2/10,000 consultas del Servicio de Neumología Pediátrica, más frecuentes en el sexo masculino. El grupo etario más frecuente fue en los 9 a 16 años, la procedencia fue mayor del Distrito Nacional y de la región sur del país. Las neumonías a repetición, fueron la causa más frecuente de bronquiectasias. Creemos necesario la intervención temprana en el manejo y seguimiento de pacientes con entidades infecciosas que evolucionan tórpidamente, así como hacemos un llamado a fin de estandarizar

Abstract

Bronchiectasis is the final stage of a series of pulmonary pathologies that have in common; inflammation and chronic bronchial infections which are progressive. The principal clinical characteristics are cough and purulent mucus, developing bacterial infections and lots of pulmonary functions. The objective of this research was to know the prevalence of bronchiectasis in the pediatric hospital nationwide. A retrospective descriptive revision of 11 years worth of Pulmonologist Services found a prevalence of bronchiectasis in about 14.2/10,000 of the pulmonary medicine consults, more frequent in male between 9 and 16 years old. The most prevalent was from the National District, more specifically from the south of the country. The recurrent pneumonias were the more frequent cause of bronchiectasis. It is recommended to have an early intervention in patients with pneumonias that has unusual evolution having written and implemented procedures describing all treatment with respective diagnosis related to these kinds of complications in order to have different choices available for the patients.

Bronchiectasis-Prevalece In Children

Solicitud de sobretiros: Dra. Georgina Pérez-Cairo. Servicio de Neumología Pediátrica. Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Av. Independencia #2. Centro de los Héroes. Santo Domingo, República Dominicana.

el diagnóstico y tratamiento de esta complicación, para ofrecerles alternativas a estos pacientes.

Bronquiectasias-Prevalencia en Niños.

Introducción

Las bronquiectasias (BQS) son dilataciones permanentes de las vías respiratorias, asociadas a destrucción inflamatoria del tejido bronquial, acumulación de exudado en los bronquios y en algunos casos la distensión de éstos. Generalmente las infecciones necrotizantes del pulmón, únicas o recurrentes, son responsables del daño que da inicio a cambios de la arquitectura bronquial. Tradicionalmente las BQS se han clasificado por los cambios anatómicos en las vías respiratorias en: seculares, cilíndricas y varicosas¹⁻¹⁰⁻¹¹, también se han dividido en congénitas y adquiridas, y modernamente se denominan de acuerdo a la asociación o no con fibrosis quística²⁻⁵.

Las BQS usualmente se manifiestan por un cuadro clínico de infecciones a repetición⁹, los microorganismos: *Pseudomonas aeruginosas* y *Haemophilus influenzae* son los más frecuentes^{1,3}. Entre las causas cabe destacar que se ha descrito el virus de inmunodeficiencia humana (VIH) como productor de BQS, por las frecuentes infecciones bacterianas. La tuberculosis se asocia de forma indirecta con la generación de BQS debido a la obstrucción de las vías aéreas por la estenosis bronquial por compresión extrínseca de los ganglios linfáticos¹³; otras causas son las aspiraciones de cuerpos extraños.

A nivel mundial se desconoce la prevalencia, reportándose variaciones en diferentes poblaciones; en EEUU se ha estimado que alcanza cifra de 53 casos por 100.000 adultos. En estudios realizados en Alaska, Yukón describe alta prevalencia de la enfermedad en poblaciones aisladas, con escaso acceso a la atención médica y alta incidencia de infecciones respiratorias durante la niñez³. En Uruguay la prevalencia reportada es de 2.27/10,000 consultas por año⁶. En República Dominicana no conocemos publicaciones previas sobre la prevalencia de bronquiectasias en niños, existe una publicación sobre los niveles de cloro en sudor de los pacientes con bronquiectasias no asociadas a fibrosis quística⁸.

Dado que las BQS son el producto de una afección crónica y progresiva, es importante establecer las estrategias de manejo temprano a fin de implementar la medida preventiva de lugar, y poder brindarle al paciente una terapia óptima y protocolizada que mejore su calidad de vida, una vez establecida la enfermedad. La ausencia de una normativa en el manejo de las BQS hace que el diagnóstico y seguimiento de estos pacientes sea irregular, y esto va de la mano con el desconocimiento de la prevalencia real de esta entidad en los pacientes pediátricos. Esta investigación busca aportar una referencia sobre la prevalencia de BQS basada en la experiencia de 11 años en el Servicio de Neumología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral los cuales pueden servir como base para futuras investigaciones.

Material y Métodos

Se realizó una investigación descriptiva prospectiva, donde se revisaron todos los expedientes de pacientes seguidos por presentar bronquiectasias. La población de esta investigación fueron todos los pacientes atendidos en el Servicio de Neumología Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral durante el período enero 1998 a enero 2009. Se seleccionaron los pacientes con diagnóstico confirmado de bronquiectasias, se excluyeron los casos no confirmados.

La información fue recolectada a través de un instrumento diseñado para este fin con las variables de interés para el estudio y luego fueron procesados en una base de datos en Microsoft Office Excel 2007.

Resultados

Desde enero del 1988 hasta enero del 2009 fueron evaluados en el Servicio de Neumología Pediátrica de la Clínica Infantil Dr. Robert Reid Cabral un total de 24,580 pacientes, de los cuales habían 35 casos diagnosticados con bronquiectasias, correspondientes al 14.2/10,000 consultas. La edad de diagnóstico osciló desde menores de 1 año hasta los 16 años como se desglosa en el cuadro 1.

La distribución según el sexo fue 21 masculi-

Cuadro 1
Relación edad de diagnóstico y sexo.

Edad (años)	Masculinos	Femeninas	%
0-4	6	1	20.00
5-9	6	3	25.71
10-14	8	7	42.86
más de 15	1	2	8.57
No data	1	-	2.86
Total	22	13	100.00

Fuente: Archivos del Servicio de Neumología, HIRRC.



Fig. 1. Distribución regional de los casos. Fuente: Archivo del Servicio de Neumología, HIRRC.

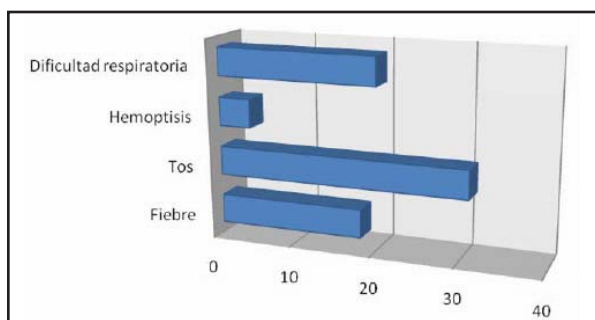


Fig. 2. Síntomas de presentación encontrados en los pacientes estudiados. Fuente: Servicio de Neumología, HIRRC.

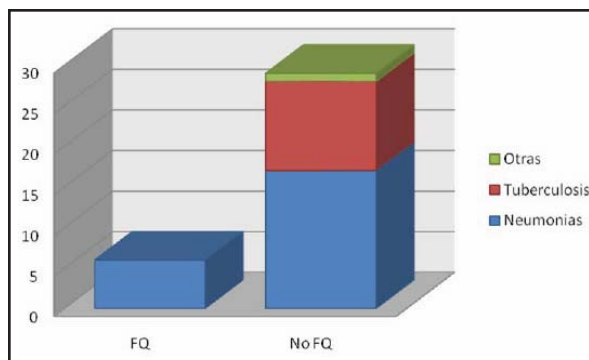


Fig. 3. Causas de bronquiectasias. Fuente: Servicio de Neumología, HIRRC.

nos (60%) y 13 femeninos (40%). En cuanto a la procedencia: de la ciudad de Santo Domingo 16 casos (45%), Región del Suroeste del país 10 casos (29%), Región Norte 4 casos (11%), Región Suroeste 17 caso (49%), y no determinados 4 casos (11%) respectivamente.

Los síntomas de presentación encontrados en estos pacientes fueron: tos (42%), fiebre (25%), dificultad respiratoria (27%), hemoptisis (6%).

La hallazgos de la radiografía de tórax junto a la presentación clínica orientaron el diagnóstico de bronquiectasias, el cual se confirmó en 27 casos (77%) con una tomografía de alta resolución.

La fibrosis quística fue causa de bronquiectasias en 6 casos (17%), encontrándose que 29 casos (82%) no se asociaron a fibrosis quística; de estos, las neumonías a repetición causaron 17 casos (58%) en asociación con retraso mental, HIV, cuerpo extraño, masa en mediastino y absceso pulmonar en 1 caso respectivamente, tuberculosis en 11 casos (37%) y otras patologías (5%).

Discusión

Luego de realizar la revisión de 11 años de experiencia, manejando pacientes pediátricos con patologías respiratorias, encontramos la prevalencia de 14.2/10,000 consultas del Servicio de Neumología Pediátrica, lo que es significativamente elevado con relación a lo reportado en Uruguay, que fue de 2,27/10,000 consultas pediátricas generales. Estos valores son obtenidos en base a la información recolectada de una consulta especializada en la que se concentran los pacientes con

afección exclusivamente de las vías respiratorias a diferencia de Uruguay que toma como parámetro la consulta pediátrica general. El 65% de los casos fueron diagnosticados después de los 9 años de edad, si estos pacientes con síntomas respiratorios a repetición desde temprana edad tuvieron una intervención rápida y agresiva quizás no llegarán a presentar esta complicación. En nuestra casuística el sexo masculino se presentó en 60% de los casos, en este aspecto coincidimos con la información de las investigaciones realizadas por Murtagh y col.⁶ en una revisión de las BQS en Uruguay durante 14 años, ellos reportan que la incidencia en masculinos fue 56%. No hemos encontrado una justificación científicamente comprobada de esta relación.

Se nota de forma importante que 78% de los pacientes procedían de la región sureste y suroeste, esta diferencia marcada se podrá asociar a la falta de un hospital regional con atención médica especializada en patologías pulmonares de los niños, a la credibilidad y prestigio que representa el HIRRC, a nivel nacional que refiere los casos al lugar considerado de mayor recurso tecnológico y científico para solucionarlos. Finalmente, es de interés mencionar que la región sur es la más afectada por carencias económicas, y la que tiene la mayor carga poblacional de los inmigrantes del hermano país de Haití. La ciudad de Santo Domingo es la que tiene la mayor densidad poblacional de todo el país, perteneciendo a la región sureste.

Los síntomas de presentación más frecuentes fueron tos y fiebre en un 67% de los casos lo que nos orienta que los procesos infecciosos son la causa principal de exacerbaciones a repetición, igual refleja la literatura internacional. La tomografía de alta resolución del tórax, fue el método diagnóstico por excelencia en 77% de los pacientes.

La fibrosis quística fue causa de bronquiectasia en un 17%, dentro de las BQS no asociadas a FQ encontramos que las neumonías a repetición (58%) fue la causa más frecuente al igual que describe Murtagh y col.⁶ y la tuberculosis (37%) se encontró en segundo lugar, lo cual coincide con lo descrito en la literatura nacional sobre las principales causas de BQS no asociadas a FQ en nuestro país descrito por De León y col. en el año 1987⁸.

La bronquiectasia, aunque es una entidad clínica de prevalencia baja, no deja de ser una complicación importante, se diagnostica más frecuentes en masculinos de 9 a 16 años, se asoció con más frecuencia a causas post infecciosas, con manejo no estandarizado en nuestro país lo cual lleva a un deterioro progresivo de estos pacientes, por lo que consideramos de interés hacer un llamado para la elaboración de protocolo de diagnóstico y tratamiento de la misma, así como de intervenciones oportunas, en pacientes con entidades infecciosas de evolución tórpida, para evitar llegar a estas complicaciones.

Bibliografía

1. Victor Chernick, Thomas F. Boat, Edwin L. Kendig, Robert W. Wilmott, Andrew Bush; Kendig's Disorders of the Respiratory Tract in children; Ed. 7; Saunders/Elsevier, 2008.
2. C M Bastardo, S Sonnappa, S Stanojevic, A Navarro, P Mondejar Lopez, A Jaffe and A Bush, Non-cystic fibrosis bronchiectasis in childhood: longitudinal growth and lung function, Thorax 2009;64;246-251
3. Montserrat Vendrella; Javier de Graciab; Casilda Olveirac; Miguel Ángel Martínezd; Rosa Giróne; Luis Máizf; Rafael Cantóng; Ramon Collh; Amparo Escribanoi; Amparo Soléj Diagnóstico y tratamiento de las bronquiectasias. Arch Bronconeumol. 2008;44:629-40.
4. Cereceda P. Jaime, Samsó Z. Catalina, Segura W. Alvaro, Sanhueza O. Pamela. Bronquiectasias en adultos: Características clínicas Experiencia de 5 años 1998-2003. Rev. Chil. Enferm. Respir Sep 2005; 21(3): 171-178.
5. Máiz L, Baranda F, Coll R, Prados C, Vendrell M, Escribano A, et al. Normativa del diagnóstico y el tratamiento de la afección respiratoria en la fibrosis quística. Arch Bronconeumol. 2001;37:316-24
6. Murtagh, P; González, H; et al. Bronquiectasia en la infancia. Archivo Pediatría Uruguay, agos.2003, vol 74, no 3, p. 166-175.
7. Jiménez-Felipe, Joel H. López-Cervantes, Guillermo. Bronquiectasia. Boletín Clínico Hospital Infantil del Estado de Sonora; 2003, Vol. 20 Issue 2, p70-78.

8. León, A; Sánchez, N; Pena C; Gómez. Niveles de cloro en sudor en los pacientes con bronquiectasia de diferentes etiologías. Acta Médica Dominicana. 1987, Vol. 9, no 3.
9. Tautmann, A; Valenzuela, J; Heredia, F; Rojas, J; et al. Bronquiectasia en el niño. Revista Chilena de Pediatría Vol 46, No 5, 1975.
10. Fall A, Spencer D. Paediatric bronchiectasis in Europe: What now and what next? Ped Respir Rev 2006; 7: 268-74.
11. Dagli E. Non cystic fibrosis bronchiectasis. Ped Respir Rev 2000; 1: 64-70.
12. Barker A. Bronchiectasis. N Engl J Med 2002; 346: 1383-92.
13. Uribe-Barreto, Alfonzo, Uribe-Leon, Mónica Y Pena-Oscuivilca, Américo. Hallazgos endoscópicos en pacientes con bronquiectasias de una zona endémica de tuberculosis. Revista Peruana Médica Experimental. Salud Pública, abr./jun. 2008, vol.25, no. 2, p.253-256.

Manejo de las exacerbaciones aguda de asma en pediatría

Georgina Pérez-Cairo*, Ricardo Elias-Melgen*, Elsa Camilo-Pantaleón*, Leandra Cordero-Oñate*, Carmen Espaíllat*, Alcedo Hernández*, Noemí Pérez-Guerrero*, Glenny Díaz* y Amelia Rodríguez*

* Servicio de Neumología Pediátrica, Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Santo Domingo, República Dominicana.

Resumen

Las exacerbaciones agudas de asma son episodios de un aumento progresivo de dificultad respiratoria, tos, sibilancias u opresión torácica o la combinación de estos síntomas y generalmente reflejan, ya sea, una falla del tratamiento a largo plazo o la exposición a un agente nocivo.

La severidad puede variar de leve hasta poner en peligro la vida del paciente; el deterioro puede progresar lentamente o presentarse súbitamente y la mortalidad esta asociado con la sub valoración de la severidad de la exacerbación, al manejo inadecuado y al sub tratamiento.

Antes de comenzar el tratamiento se debe efectuar una evaluación inicial del paciente mediante una breve historia clínica y un examen físico; una clasificación que evalúe parámetros clínicos, funcionales y de laboratorio ayuda al enfoque terapéutico.

Asma-Crisis agudas-Broncoespasmo.

Abstract

Acute asthmatic exacerbations are episodes of progressive increase due to respiratory difficulty, cough, wheezing, thoracic compression or the combination of these symptoms and generally mirror one another. They are also due to a failure of long term treatment or the exposition of a noxious agent.

The severity varies from mild to life threatening; the deterioration can progress slowly or present unexpectedly and the mortality is associated with underestimating the severity of exacerbation, resulting in inadequate management and insufficient treatment.

Before starting treatment the initial evaluation of the patient should begin, including a brief clinical history and physical examination; a classification that evaluates clinical functional, and laboratory parameters aid in focusing therapy.

Asthma-Acute crisis-Bronchospasm.

Introducción

El asma es la inflamación crónica de la vía aérea en donde muchas células y mediadores juegan un

Solicitud de sobretiros: Dra. Georgina Pérez-Cairo. Servicio de Neumología Pediátrica. Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Av. Independencia #2. Centro de los Héroes. Santo Domingo, República Dominicana.

rol, condicionando a una hiperactividad de vía aérea y que se caracteriza clínicamente con episodios o exacerbaciones recurrentes asociados a una generalizada pero variable limitación del flujo aéreo que pueden ser cuantificados al medir la función pulmonar y que es reversible con medicación o espontáneamente.

Los pacientes con alto riesgo de muerte relacio-

Cuadro 1
CLASIFICACION DEL EPISODIO AGUDO DE ASMA SEGUN GRAVEDAD.

	Crisis Asmática Leve	Crisis Asmática Moderada	Crisis Asmática Severa	Paro Respiratorio Inminente
Dificultad Respiratoria	Al caminar, Puede acostarse	Al hablar, con llanto más suave y corto dificultad para comer prefiere sentarse	En reposo, inapetencia, encorvado hacia adelante	
Habla	Oraciones	Frases	Palabras	
Estado de conciencia	Puede estar agitado	Generalmente agitado	Generalmente agitado	Somnoliento o confundido
Frecuencia respiratoria	Aumentada	Aumentada	Aumentada	
Tiraje muscular	Si	Si	Si	Movimiento toraco-abdominal
Sibilancias	Moderadas, al final de la espiración	Fuertes	Fuertes	Ausentes
Pulso	< 100	100-120	>120	Bradycardia
PFE	> 70%	50-70%	<50%	
PaO ₂	Normal	>60 mmHg	<60 mmHg	
PaCO ₂	<45 mmHg	<45 mmHg	>45 mmHg	
Sat O ₂	> 95%	91-95%	< 95%	

Fuente: GINA. "Pocket guide for asthma management and prevention in children". 2005

nada al asma son aquellos con:

- Historia de asma casi fatal.
- Hospitalizaciones o visitas a emergencia por asma en el pasado año, o intubación previa por asma.
- Uso actual o reciente interrupción de glucocorticoides orales.
- Dependencia excesiva de agonista B₂ inhalados de acción rápida.
- Historia de problemas psicológicos o negación del problema y su gravedad.
- Historia de interrupción del plan de medicación para asma.

Elementos para el diagnóstico

1.- Signos y síntomas de presentación

- Sibilancia, con frecuencia referidos como pitos o silbidos en el pecho.
- Disnéa o dificultad para respirar.
- Tos, generalmente irritativa, en accesos y de predominio nocturno o al levantarse.
- Opresión torácica o de tirantez (síntoma mani-

festado sobre todo por niños mayores).

2.- Historia clínica.

Interrogar sobre el episodio actual.

- Forma de comienzo.
- Posibles desencadenantes.
- Duración.
- Medicamentos recibidos en las últimas 24 horas.
Interrogar sobre crisis anteriores.
- Frecuencia de aparición.
- Intensidad y duración.
- Estacionalidad.
- Desencadenantes conocidos.
- Medicamentos de uso habitual.
- Hospitalizaciones y/o consultas a emergencia.
- Interrogar sobre antecedentes familiares.

3.- Examen físico

- Evaluar la severidad de la exacerbación.
- Identificar complicaciones.
En todo paciente con un episodio agudo de asma, evaluar:

1. Signos vitales (frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria, tensión arterial, temperatura y saturación de oxígeno).
2. Estado de sensorio.
3. Estado de hidratación.
4. Pulso paradójal.
 - Inspección: Taquipnea, tiraje (intercostal, sub costal y supraclavicular), cianosis, sudoración en el asma aguda grave, tórax hiperinsuflado, principalmente niños mayores con asma crónica persistente moderada a grave.
 - Percusión: Hipersonoridad.
 - Auscultación: Disminución del murmullo vesicular, espiración prolongada, roncus, sibilantes.

4.- Evaluación función pulmonar:

- Medición de PFE o VEF1 por lo menos cada 60 minutos y si es posible antes de comenzar con el tratamiento farmacológico
- Saturación de oxígeno por oximetría de pulso, cuando esté disponible

5.- Exámenes complementarios:

- No deben demorar el inicio del tratamiento.
- Radiografía de tórax: primera crisis o si se sospecha una complicación (neumotórax, atelectasia, sobreinfección bacteriana, enfisema mediastinito y subcutáneo).
- Hemograma, eritrosedimentación: en caso de historia de fiebre si se sospecha sobreinfección bacteriana.

Diagnóstico diferencial

- Aspiración de cuerpo extraño.
- Anomalía estructurales de vías respiratoria superior e inferior.
- Fibrosis quística.
- Insuficiencia cardíaca congestiva.
- Bronquiolitis.
- Sibilancia del lactante.
- Neumonía.
- Reflujo gastroesofágico y patologías que producen micro aspiración.

Tratamiento

Para tratar exitosamente las exacerbaciones de asma es importante comenzar el tratamiento cuando

se presenta la primera señal de deterioro del control del asma; cuando el paciente y sus familiares están capacitados para comenzar el tratamiento en la casa, no sólo evita demoras en el tratamiento, sino que le da una sensación de poder controlar su asma; las determinaciones del PFE en la casa constituyen una parte integral de las estrategias del tratamiento en la casa.

Los objetivos del tratamiento son:

- Aliviar la obstrucción bronquial, lo más rápido posible.
- Aliviar la hipoxemia
- Restaurar la función pulmonar a valores normales, lo más rápido posible.
- Planear estrategias para evitar futuras recaídas.
- Desarrollar un plan por escrito en caso de presentarse una futura exacerbación.

1.- Crisis asmática leve

Medidas generales

1. Líquidos abundante, continuar alimentación y lactancia materna
2. Orientar a la madre cuando buscar asistencia médica inmediata, en caso de no mejoría o complicación

Tratamiento de la obstrucción bronquial

1. Beta 2 agonista inhalado de acción rápida (salbutamol o albuterol) en inhalador de dosis medida (IDM) con cámara espaciadora 2 a 4 disparos o en nebulización 0.15 mg/kg/dosis diluido en 3 mL de solución salina; cada 20 minutos, máximo tres aplicaciones durante 1 hora.
2. Con mejoría clínica observar 1 hora luego de la última medicación y dar de alta con B₂ inhalado, 2 disparos c/6 horas por 5 días.
3. Si ha estado usando esteroides, indicar prednisona vía oral a dosis de 1 mg/kg/día (máximo 60 mg) cada 6 horas por 5 días (disminuir dosis progresivamente cuando el tratamiento con esteroides sistémicos tenga duración mayor a 7 días).

2.- Crisis asmática moderada

Medidas generales

1. Hospitalizar.
2. Oxígeno calentado y humidificado para mantener saturación de oxígeno > 92%.
3. Posición semisentada.

4. Líquidos abundantes, continuar alimentación y lactancia materna.
5. Si existe dificultad importante para respirar suspender vía oral y utilizar aportes de líquidos y electrolitos por vía parenteral a requerimientos de mantenimiento y modificarlo de acuerdo a balance hídrico.

Tratamiento de la obstrucción bronquial

1. Iniciar nebulización con Beta 2 agonista inhalado de acción rápida 0.15 mg/kg/dosis diluido en 3 mL de solución salina cada 20 minutos, máximo tres aplicaciones durante 1 hora y continuar luego una nebulización cada 4 horas.
2. Esteroides sistémicos vía endovenosa; hidrocortisona 20 mg/kg/día o metilprednisolona 1 mg/Kg/día cada 6 horas.
3. Evaluar alta hospitalaria luego de 12 horas de mejoría clínica con B₂ inhalado en IDM con cámara espaciadora 2 disparos c/4 horas por 7 días y Prednisona vía oral a dosis de 1 mg/kg/día (máximo 60 mg) por 5 días (disminuir dosis de esteroides progresivamente cuando el tratamiento tenga duración mayor a 7 días).

3.- Crisis asmática severa

Medidas generales

1. Hospitalizar en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI).
2. Oxígeno calentado y humidificado para mantener saturación de oxígeno > 92%.
3. Posición semisentada.
4. Suspender vía oral y utilizar aportes de líquidos y electrolitos por vía parenteral a requerimientos de mantenimiento y modificarlo de acuerdo a balance hídrico.

Tratamiento de la obstrucción bronquial

1. Iniciar nebulización con Beta 2 agonista inhalado de acción rápida 0.15 mg/kg/dosis más Bromuro de Ipratropium a dosis de 0.05 mg/kg/dosis diluido en 3 mL de solución salina cada 20 minutos, máximo tres aplicaciones durante 1 hora.
2. Continuar luego con nebulizaciones cada 2 horas con Beta 2 agonista inhalado de acción rápida 0.15 mg/kg/dosis más Bromuro de Ipratropium a dosis de 0.05 mg/kg/dosis diluido en 3 mL de solución salina.
3. Esteroides sistémicos vía endovenosa; hidrocortisona 40 mg/kg/día o metilprednisolona 2 mg/Kg/día cada 6 horas.

4. Aminofilina dosis de ataque 5 mg/kg seguido de una dosis de mantenimiento 5 mg/kg/día (dosis máxima 300 mg) cada 6 horas (diluir en 30 mL D5% y pasar en 1 hora).
5. Signos vitales cada 1 hora y evaluar asistencia respiratoria mecánica (ARM) si no hay mejoría o se presenta un paro respiratorio inminente.
6. Evaluar alta de UCI luego de 24 horas de mejoría clínica con nebulizaciones cada 4 horas con Beta 2 agonista inhalado de acción rápida 0.15 mg/kg/dosis diluido en 3 mL de solución salina.
7. Evaluar alta hospitalaria luego de 48 horas de mejoría clínica con B₂ inhalado en IDM con cámara espaciadora 2 disparos c/4 horas por 7 días y Prednisona vía oral a dosis de 1 mg/kg/día (máximo 60 mg) por 5 días (disminuir dosis de esteroides progresivamente cuando el tratamiento tenga duración mayor a 7 días).

Criterio de admisión hospitalaria

1. Crisis moderada a grave.
2. Respuesta inadecuada al tratamiento entre 1-2 horas después de haberlo iniciado.
3. Limitación del flujo aéreo severo y persistente (PFE menor de 40% del valor teórico o del mejor valor del paciente).
4. Antecedentes de asma severa, particularmente si se requirió hospitalización previa.
5. Presencia de factores de riesgo.
6. Síntomas prolongados antes de concurrir a la sala de emergencia.
7. Acceso inadecuado de atención y medicación en la casa del paciente.
8. Condiciones difíciles en la casa.
9. Dificultad para transportar el paciente de la casa al hospital en caso de un mayor deterioro de los síntomas.

Criterio de admisión en cuidados intensivo

1. Crisis grave.
2. Presencia de confusión, somnolencia u otros signos de paro respiratorio inminente o pérdida de conocimiento.
3. Paro respiratorio inminente: hipoxemia a pesar de la administración de oxígeno suplementario.

La intubación y asistencia respiratoria mecánica puede ser necesaria si el deterioro de las características clínicas continúan a pesar de la administración óptima de tratamiento, si el paciente se encuentra exhausto y/o si la PCO₂ está aumentada.

Criterios de alta hospitalaria

Los pacientes con buena respuesta al tratamiento de emergencia requieren de un periodo de 1-4 horas después de la última administración del broncodilatador para asegurar la estabilidad de la respuesta del paciente.

Se deberá instruir que contacte a su médico dentro de las próximas 48 horas para revisar el plan de tratamiento y prescribir un régimen de 3-5 días que incluya corticoides orales y B₂ agonista inhalado.

El alta hospitalaria se realizará una vez el paciente pueda caminar confortablemente, no se des-

pierta en las noches ni en las madrugadas para utilizar broncodilatador, el examen físico es normal o casi normal y el paciente pueda utilizar correctamente la medicación indicada.

Seguimiento

Con evolución clínica favorable los pacientes con crisis de asma leve deberán controlarse a las 48 horas de iniciar tratamiento y al finalizarlo para el alta definitiva. Referir al neumólogo pediatra si estos pacientes han presentado más de tres episodios en el último año.

Los pacientes hospitalizados con episodios moderado y severo, al ser dado de alta deberán controlarse a las 24 horas y referir al neumólogo pediatra.

Bibliografía

1. GINA. "Pocket guide for asthma management and prevention in children". 2005
2. La Guía Británica de Asma es una iniciativa de la BTS (British Thoracic Society) y del SIGN (Scottish Intercollegiate Guidelines Network). 2008
3. Guía Española para el manejo del asma. GEMA. 2008
4. Normas del Manejo del Asma, Servicio de Neumología Pediátrica, Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral.

Sling de la arteria pulmonar asociado a estenosis y duplicación de tráquea

Georgina Pérez-Cairo*, Carmen Espailat-T*, Alcedo Hernández-F*, Ricardo Elías-Melgen*, Leandra Cordero-Oñate*, Elsa Camilo-Pantaleón*, Glenni Díaz-L*, Amelia Rodríguez-O*, Noemí Pérez-Guerrero*

* Servicio de Neumología Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Santo Domingo, República Dominicana.

Resumen

El origen anómalo de la rama izquierda pulmonar, conocido como "sling" (cintillo) de la arteria pulmonar, es una rara forma de anillo vascular que rodea la tráquea y produce síntomas respiratorios crónicos en el lactante (estridor, sibilancias) y en ocasiones distress respiratorio con compromiso vital. La morbimortalidad estará asociada a diagnóstico y conducta quirúrgica temprana. Presentamos un caso de esta patología con los hallazgos clínicos, radiológicos y endoscópicos característicos que nos permiten hacer el diagnóstico.

Sling pulmonar-Anillo vascular-Duplicación traquea

Introducción

El sling de la arteria pulmonar es una malformación congénita vascular rara, caracterizada porque la arteria pulmonar izquierda se origina de la arteria pulmonar derecha, lo que hace que ésta en su trayecto hacia el hilio izquierdo borde o enlace a la traquea distal y el bronquio principal derecho,

Solicitud de sobretiros: Dra. Georgina Pérez-Cairo. Servicio de Neumología Pediátrica. Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Av. Independencia #2. Centro de los Héroes. Santo Domingo, República Dominicana.

Abstract

The anomalous origin of the left pulmonary branch known as sling of the pulmonary artery is a rare form of vascular ring that surround the trachea and produces chronic respiratory symptoms in the first year of life (stridor, recurrent wheezing) and at times respiratory distress that could be life treating. The mortality of this malformation will be associated to an early diagnose and surgical intervention. We report a case of this pathology with the characteristic clinical, radiological and endoscopy findings that allow us to do the diagnosis.

Sling-Vascular ring-Duplication trachea

produciendo compresión y estrechez de la vía aérea. Estos pacientes presentarán síntomas respiratorios importantes, distress respiratorio que en ocasiones puede atentar contra la vida. Comúnmente está asociado a anomalías de la vía aérea, como son las estenosis (tráquea distal y bronquio principal derecho) y muy rara vez reportada, lo que es la duplicación parcial de la traquea. El diagnóstico requerirá un alto índice de sospecha, ecocardiograma, angiotomografía y broncoscopia. El tratamiento será siempre quirúrgico, aunque algunos pacientes pueden mejorar con el crecimiento. Se reporta un paciente con esta malformación y se revisa el

protocolo diagnóstico y terapéutico recomendado.

Caso Clínico

Lactante masculino de 1 año, referido al servicio de neumología por historia de estridor espiratorio, que incrementaba en intensidad con las infecciones de la vía aérea, condicionando dificultad respiratoria desde el nacimiento, requiriendo hospitalización en múltiples ocasiones, manejado con antibióticos, B₂ agonista de acción rápida, esteroides inhalados. No tiene otros antecedentes de importancia. Ante cuadro recurrente, al paciente se le realiza protocolo de estudio para niño con estridor. Realizándole radiografía de tórax y estudio de esófago varitado.

En la secuencia Rx se visualiza una hipertrofia del timo y datos de sobredistensión pulmonar (Fig. 4a), en el estudio varitado se visualiza una impresión anormal en cara anterior del esófago, en el tercio medio que es constante en varias de las proyecciones, por lo que se piensa en un probable compresión extrínseca de la vía aérea intratorácica a descartar un anillo vascular. Se realiza fibrobroncoscopia, donde se visualiza en el tercio inferior de la tráquea un segmento malásico que colapsa de manera dinámica de la cara posterior a la anterior de la tráquea (pulsátil), la relación cartilago membranosa es 2/3, y estenosis circular en anillo a nivel de tercio inferior que obstruye

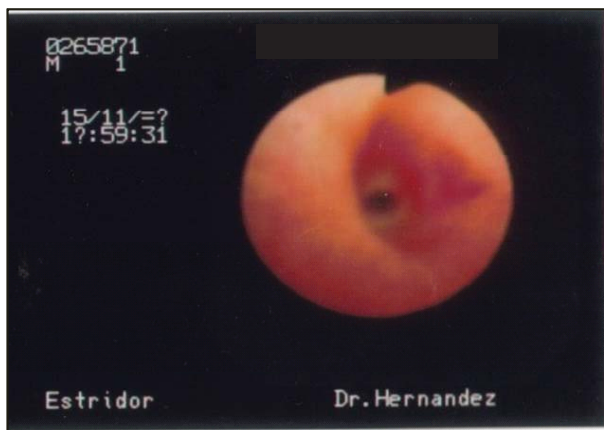


Fig. 1. Visión broncoscópica de la tráquea : 1/3 inferior se valora compresión pulsátil lateral derecha, y estenosis en anillo del 80% de la luz traqueal.

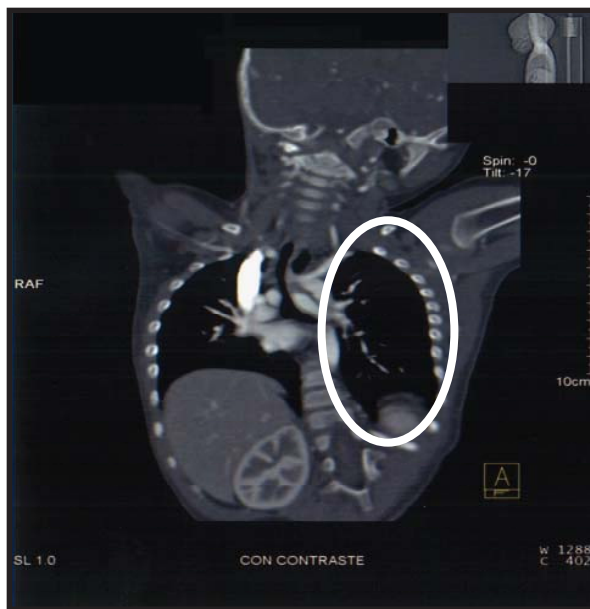


Fig. 2. Angiotomografía de Tórax : corte coronal valorando imagen hipodensa lateral a la tráquea (flecha blanca), sugestivo de duplicación traqueal. flecha roja = tráquea.

el 80% de la luz traqueal permitiendo el paso de broncoscopio flexible 3.4 mm (Fig. 1). Se realiza angiotomografía de tórax con reconstrucción vascular, visualizando una arteria pulmonar izquierda aberrante originada de la arteria pulmonar derecha o de un tronco pulmonar elongado, que atraviesa el mediastino de derecha a izquierda, pasando entre la tráquea y el esófago y determina compresión de la vía aérea (tráquea y bronquio principal derecho), así como imagen hipodensa (densidad aire) retrotraqueal no continua que sugiere duplicación traqueal. Concluyendo con el diagnóstico de cintillo o sling de la arteria pulmonar (Fig. 2-3). El paciente continúa en seguimiento conservador de su cuadro, por el cirujano cardio-vascular y el servicio de neumología, recomendándose control estrecho, prevención con inmunizaciones, el cual ha presentando mejoría en sus síntomas respiratorios.

Métodos Diagnósticos

El método diagnóstico inicial más utilizada es la Rx de tórax antero posterior y lateral de tórax y la Rx de esófago. Estas permiten determinar con



Fig. 3. Angiotomografía de tórax : corte a nivel inferior de la carina , donde se evidencia el origen anormal de la arteria pulmonar Izquierda la cual bordea por detrás el bronquio principal derecho y la tráquea .



Fig. 4. Radiografía de tórax PA , que demuestra mediastino aumentado de tamaño y signos de sobredistensión pulmonar.

certeza la posición del cayado aórtico, por la indicación que normalmente está determinada sobre la tráquea y el esófago. En nuestro caso la Rx que se debe utilizar es la lateral de tórax, donde se puede ver como una masa entre la tráquea y el esófago, que hace sospechar dicho diagnóstico.

El diagnóstico se puede confirmar posteriormente, con angio-RM o Angio TAC, ambas técnicas son similares para el diagnóstico, ya que permiten una excelente demostración anatómica de las estructuras vasculares del tórax, con detalles de la configuración exacta del arco aórtico, el grado de compresión traqueo bronquial y las ramificaciones de los vasos braquiocefálico, por lo que se ha convertido en el método diagnóstico por excelencia, desplazando los métodos invasivos como la angiografía.

La fibrobroncoscopia juega un rol importante en el estudio de estos pacientes, permite determinar el grado de estenosis de la vía aérea y a veces el método diagnóstico inicial en el estudio de un lactante con obstrucción de la vía aérea superior, las

ventajas sobre los estudios de imágenes, este método permite una observación directa de la vía aérea, permite tomar biopsias y evaluación dinámica de la vía aérea.

Tratamiento

La cirugía está indicada en todos pacientes sintomáticos que no mejora con tratamiento médico convencional, y evidencia radiológica de compresión traqueal, siendo la edad promedio de cirugía los 8 meses (rango de 36 días 94 meses).

La técnica quirúrgica depende del anillo. La mortalidad de la cirugía es cercana al 3.3%, 90% de los pacientes se mantienen libre de síntomas a los tres años pos cirugía, 10% tienen procesos respiratorios recidivantes.

Los niños con síntomas leves se tratan médicamente, mejorando mucho de ellos con la edad.

Muchos niños con sling pulmonar tienen estenosis de muchos segmentos y requieren la realización de trasqueoplastias.

Discusión

En el abordaje lactante con síntomas respira-

torios crónicos y/o recurrentes se abre un abanico de posibilidades diagnósticas que puede reducirse si nos basamos en síntomas puntuales, como es la presencia o no de estridor, el cual según la fase del ciclo respiratorio (inspiración o espiración) englobará patologías específicas intra o extratorácicas respectivamente. En nuestro caso el paciente presentaba estridor predominante en fase espiratoria, que nos hizo pensar en patología obstructiva de vía aérea central intratorácica, orientándonos a descartar obstrucción intrínseca (malacia, membrana traqueal, estenosis, cuerpo extraño) o extrínseca (anillo vascular, compresión por masas y/o adenopatías).

El estudio baritado de esófago mostró una muestra esofágica persistente en varias proyecciones, la broncoscopia nos evidenció el grado y característica de la estenosis traqueal, confirmándose el diagnóstico con el estudio angiotomográfico de tórax.

Los anillos vasculares no son frecuentes en el niño y corresponden a anomalías de las estructuras vasculares del tórax, que puede determinar compresión de la vía aérea y del esófago. Dependiendo del grado de compresión de las estructuras vecinas, pueden ser sintomáticos o manifestarse con un cuadro clínico variable, que puede llegar a tener riesgo vital. Algunos se manifiestan desde el nacimiento y otros pueden tardar años en diagnosticarse.

Con mayor frecuencia se manifiestan en el recién nacido o en lactante, con estridor, sibilancias, disnea, tos o infecciones recurrentes, secundaria a la compresión traqueal. La sibilancia se exacerba con el llanto, al alimentarse. La extensión cervical tiende a disminuir el estridor. Puede presentarse con disfagia, secundaria la compresión esofágica.

La embriología, en las primeras cinco semanas de gestación, se forman seis pares de arcos aórticos, que progresivamente regresan a medida que se desarrolla el arco aórtico definitivo y sus ramas, así como la arteria pulmonar y sus ramas. Alteraciones a este nivel del desarrollo embrionario pueden derivar en la formación de anillos vasculares.

Dentro de las anomalías más frecuentes están: El doble cayado aórtico y cayado aórtico derecho con arteria subclavia izquierda aberrante.

Doble cayado aórtico: Es la forma más severa de anillo vascular, se forma por persistencia de los 4to arcos aórticos.

Cayado aórtico derecho con arteria subclavia

izquierda aberrante: es el anillo vascular más común. Frecuentemente puede ser asintomático. El anillo está dado por el cayado aórtico derecho, el ligamento arterioso que persiste en posición izquierda, la arteria subclavia izquierda que nace del segmento proximal del cayado derecho y debe atravesar la línea media hacia la izquierda, pasando por detrás del esófago, y la arteria pulmonar anterior. Esta forma de anillo se asocia más frecuente a cardiopatías congénitas y están presentes en el 20-30% de pacientes con tetralogía de Fallot y en 35-40% de aquellos con tronco arterioso común.

Existen otras anomalías vasculares que si bien no llegan a conformar un anillo vascular, pueden producir compresión de las vías aéreas y esófago. Dentro de estas se incluyen:

Cayado aórtico izquierdo con subclavia derecha aberrante: Es una anomalía frecuente, habitualmente asintomática, ocasionalmente se puede asociar a disfagia. En este caso la arteria subclavia derecha nace del extremo distal del cayado izquierdo y debe atravesar la línea media, cruzando por detrás de la tráquea y del esófago para alcanzar la región de la subclavia derecha. No produce compresión traqueal.

Cintillo o Sling de la arteria pulmonar: Es una anomalía vascular infrecuente, caracterizada por una arteria pulmonar izquierda aberrante originada de la arteria pulmonar derecha o de un tronco pulmonar elongado, este origen anómalo motiva una compresión traqueal distal y del bronquio principal derecho al discurrir al pulmón izquierdo entre la tráquea y esófago (visualizar en Fig. 1 de angio TAC) se produce como una respuesta a una agenesia de la arteria pulmonar izquierda.

En un intento de nutrir el pulmón izquierdo, el vaso es arrastrado al hilio pulmonar izquierdo, entre la tráquea y el esófago.

Dependiendo del lugar de compresión y de las anomalías del árbol traqueobronquial se clasifican en tipo 1 (morfología bronquial normal) y tipo 2 (morfología alterada).

En los slings tipo 1 la carina se encuentra a nivel de las vértebras torácicas 4-5. Existen dos subtipos, a) con bronquio del lóbulo superior derecho epitraqueal, y b) sin dicho bronquio.

En los slings tipo 2 la morfología traqueobronquial no está conservada, no hay auténtica carina. Existen dos subtipos: a) con un bronquio princi-

pal derecho que suministra al bronquio del lóbulo superior derecho, haciéndose el suministro de los lóbulos medio e inferior del pulmón derecho a través de un bronquio intermediario que se origina del bronquio principal izquierdo; y b) con ausencia del bronquio derecho. En este tipo el pulmón derecho es hipoplásico y suministrado por un bronquio intermediario que tiene origen en el bronquio principal izquierdo.

El tipo 2 se asocia a diferentes grados de estenosis bronquial, en ocasiones de segmentos largos, con anillos traqueales anormales y ausencia de pars membranosa. En este tipo la bifurcación traqueal es baja, a nivel de T₆.

La angulación de la bifurcación bronquial en esta psseudocarina es mayor, teniendo forma en T

invertida.

Este tipo de malformación, sobre toda la forma 2, puede presentarse asociada a otras malformaciones: agenesia pulmonar, enfisema lobar congénito, hipoplasia pulmonar derecha, pulmón en herradura, anomalías traqueobronquiales como estenosis traqueales de largo segmentos traqueales, estenosis traqueales de un anillo y traqueomalacia entre otros.

Desde el punto de vista clínico el diagnóstico diferencial debe hacerse con otras causas de estridor congénito, como son laringo-traqueomalacia, parálisis de cuerdas vocales, estenosis sub glótica congénita, membrana laríngea, y hemangiomas, entre otras.

Bibliografía

- 1- N. Cobos. E. Pérez tratado de neumología infantil cap:15 Pág. 260-266; Ergon 2003.
- 2- Marqués, García. Caso radiológico pediátrico de anillo vascular, Rev, Chilena de enfermedades respiratoria 2004; 20:85-88
- 3- Caso radiológico pediátrico de anillo vascular doble callado aortico.Revista Chilena de enfermedades respiratorias. V20 N2 abril 2004.
- 4- Gikonyo BM, Jue KL, Edwards JE. Pulmonary vascular sling: report of seven cases and review of the literature. *Pediatr Cardiol* 1989; 10: 81-9.
- 5- Backer CL, Mavroudis C, Dunham ME, Holinger LD. Pulmonary Artery Sling: Results with median sternotomy, cardiopulmonary bypass and reimplantation. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 1738-45.

Disfunción endotelial en niños

Mariano Defilló-Ricart*

* *Profesor Distinguido Escuela de Medicina, Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña, (UNPHU). Jefe del Departamento de Cardiología, Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral de Santo Domingo, República Dominicana.*

Resumen

La disfunción endotelial, tanto en niños como en adultos, se caracteriza por afectar varios sistemas, ya sea en simultaneo o en periodo de tiempo diferentes. Estos cambios funcionales son fundamentalmente cuatro: cambio en el diámetro del vaso (vasoconstricción o vasodilatación), cambios en las células arteriolares lisas (crecimiento o inhibición) inflamación (pro-inflamatorios o anti-inflamatorios) y cambios en homeostasis (pro-trombosis y anti-trombosis). La disfunción endotelial (ED) en seres humanos ocurre por la afectación del ciclo metabólico de la L-Arginina, vía la síntesis del Oxido Nítrico (ON). En el presente trabajo analizaremos la fisiopatología del síndrome de disfunción endotelial en varias patologías pediátrica, haciendo énfasis en la diabetes mellitus tipo I, insulino-resistente, obesidad y/o hipertensión arterial, insuficiencia cardíaca, hiperhomocisteinemia e hipertensión pulmonar primaria y secundaria.

Disfunción endotelial-Fisiopatología-L-arginina-Oxido nítrico.

Abstract

Endothelial dysfunction in both children and adults is characterized by affecting multiple systems, either simultaneously or in different time period. Triese functional changes are essentially four: change in vessel diameter (vasoconstriction or vasodilatation), changes in arteriolar smooth cells (growth or inhibit) inflammation (pro-inflammatory or anti-inflammatory) and changes in homeostasis (pro-thrombosis and anti-thrombosis). Endothelial dysfunction (ED) in humans occurs through the involvement of the metabolic cycle of L-arginine, via the synthesis of nitric oxide (NO). In this paper we analyze the pathophysiology of Endothelial Dysfunction Syndrome in several pediatric diseases, with emphasis on type 1 diabetes mellitus, insulin resistance, obesity and / or hypertension, heart failure, hyperhomocysteinemia and primary and secondary pulmonary hypertension.

Endothelial dysfunction-Pathophysiology-L-arginine-Nitric oxide.

Introducción

La disfunción endotelial (DE) tanto en niños como en adultos se caracteriza por afectar varios sistemas, ya sea simultáneamente o en periodos de tiempo diferente. Estos cambios funcionales son fundamentalmente cuatro (4): cambios en el diámetro del vaso (vasoconstricción o vasodilata-

Solicitud de sobretiros: Dra. Georgina Pérez-Cairo. Servicio de Neumología Pediátrica. Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Av. Independencia #2. Centro de los Héroes. Santo Domingo, República Dominicana.

ción), cambios en las células arteriolares musculares lisas (crecimiento o inhibición), inflamación (cambios pro a anti inflamatorios) y hemostasis (cambios pro y anti trombosis).

La DE en humanos ocurre fundamentalmente por la afectación o involucramiento de la L-arginina, vía del óxido nítrico en diversas enfermedades.

Causas de DE conocidas en niños son diabetes mellitus tipo I, resistencia a la insulina, obesidad y/o hipertensión arterial, historia familiar de enfermedades cardiovasculares prematuras, insuficiencia cardíaca, hiperhomocistinemia, hipertensión pulmonar primaria y secundaria.

Es importante mencionar la relación de DE y la arteriosclerosis. La DE es un evento temprano de arteriogénesis demostrado por estudios experimentales, por ultrasonido de alta resolución y precede a la formación de las placas de aterosclerosis. Ya se sabe que el proceso arteriosclerótico comienza en la niñez a nivel de la aorta abdominal y se desarrolla por décadas antes del desarrollo de las complicaciones cardiovasculares.

La disfunción endotelial (DE) ha sido definida pragmáticamente ya que no existe una definición única que englobe el conjunto de los posibles desarreglos de su función normal, los que afectan varios sistemas, ya sea simultáneamente o en periodos de tiempo diferentes¹. La DE envuelve un aumento o disminución de cualquiera de sus cambios funcionales, que son fundamentalmente cuatro: Cambios en el diámetro del vaso (vasoconstricción o vasodilatación); cambios en las células arteriolares musculares lisas (crecimiento o inhibición); inflamación (cambios pro o anti-inflamatorios) y hemostasis (cambios pro y antitrombosis)¹.

Algunos ejemplos de DE incluyen aumentada o disminuida producción de factores vasoactivos, produciendo una vasoconstricción o vasodilatación anormal²⁻⁵, aumentada permeabilidad para macromoléculas^{2,6-7} y aumentada actividad protrombótica o procoagulante⁸.

Sin embargo, la DE más comúnmente aceptada ha sido definida como la ausencia de respuesta vasodilatadora a acetilcolina o hiperemia, ambas conocidas por producir vasodilatación dependiente de óxido nítrico (NO), en otras palabras del endotelio¹. En algunas circunstancias especiales, ella ha sido definida por una respuesta paradójica a acetilcolina, o un agente farmacológico similar como

metacolina¹.

Inicialmente la DE es episódica, transitoria y luego se hace permanente, puede ser reversible en sus inicios.

Cómo evaluar la función endotelial en humanos

El enfoque para ello se basa en el hecho de que sus acciones más conocidas, pertenecen a sus efectos sobre el tono vascular¹.

Desde la perspectiva clínica, la función endotelial puede ser evaluada midiendo cambios en el flujo sanguíneo, ya sea invasivamente (Ej. cateterismo cardíaco) o no invasivamente (Ej. ultrasonido de alta resolución)⁹⁻¹². Así, fisiológicamente en humanos, in vivo, la función endotelial es apreciada o medida por el aumento del flujo sanguíneo o del diámetro de los vasos, en respuesta a agentes que aumentan la concentración de óxido nítrico¹. Estos métodos pueden usarse solos o combinados¹.

Experimentalmente, comenzó a usarse en humanos la determinación sanguínea de la concentración de varios mediadores químicos selectivos que intervienen en la función endotelial, puesto que se presume que ellos reflejan la función de las células endoteliales. Aunque todavía suelen asociarse a los métodos usados para medir el flujo sanguíneo¹.

Los métodos usados para medir el flujo sanguíneo en humanos son cinco: cateterismo, ultrasonido, PET Scan (tomografía de emisión de protones), flujometría por láser doppler y pletismografía.

Dentro del grupo de mediadores químicos, los más utilizados son endotelina^{4,13-16}, factor de Von Willebrand¹⁷⁻²⁰, trombomodulina²¹⁻²², selectina²³ y moléculas de adhesión (VCAM e ICAM)²³⁻²⁴, activador tisular de plasminógeno (TPA) y su inhibidor PAI-1²⁵⁻²⁶.

La DE, ocurre fundamentalmente en humanos por la afectación o involucramiento de la L-arginina, vía del óxido nítrico, en diversas enfermedades²⁷.

Según Vallance y Chan²⁷, operan tres potenciales mecanismos: reducida producción de NO, reducida biodisponibilidad del NO y disminuida sensibilidad del músculo liso al NO²⁷.

Un cuarto mecanismo, sobreproducción de NO, parece operar conllevando a profunda vasodilatación y disminuída respuesta vasopresora, debido

probablemente a la inducción de la isoforma inducible de sintasa de óxido nítrico (i NOS). Esto ocurre en el shock séptico por la acción de endotoxinas bacterianas y ciertas citoquinas inflamatorias²⁷. Cabe señalar que en condiciones fisiológicas esta isoforma no se expresa en la vasculatura²⁷.

Una reducida producción de NO ocurre por dos mecanismos: deficiencia de cofactores de sintasa de óxido nítrico (NOS) o por sobreproducción de inhibidores endógenos de dichas sintasas²⁷.

Varias condiciones se asocian a deficiencias de biopterina (BH₄), cofactor esencial de estas sintasas, entre ellas tenemos resistencia a la insulina, fumadores crónicos e hipercolesterolemia²⁷.

Sobreproducción de inhibidores endógenos de sintasas, las que son dos: dimetilarginina asimétrica (ADMA) y dimetilarginina simétrica (SDMA)²⁷.

El ADMA posee propiedades similares a L-NMMA (NG monometil-L arginina), inhibidor de la vía L arginina²⁷ y es sintetizado por las células endoteliales, siendo la enzima dimetil-arginina-dimetil amino hidrolasa (DDAM), con dos isoformas conocidas, la responsable de su metabolismo en las células vasculares endoteliales humanas²⁸.

Aumento de ADMA circulante ocurre en ciertos modelos animales de enfermedades: hipertensión, diabetes, hipercolesterolemia y aterosclerosis²⁷.

En humanos, elevadas concentraciones se encuentran en insuficiencia renal crónica, hipertensión de la niñez, pre-eclampsia, microangiopatía trombótica, hipercolesterolemia y aterosclerosis²⁷⁻²⁹.

Reducida biodisponibilidad de NO ocurre en todas aquellas condiciones donde exista un aumento del estrés oxidativo, tales como hiperlipidemias con excesiva síntesis de LDL, conllevando a incrementada formación de LDL, oxidada, y por ende propiciando la destrucción del NO²⁷. La hipertrigliceridemia en humanos, con o sin diabetes, pueden tener mayor potencial que el colesterol para aumentar la producción de superóxido por leucocitos²⁷. También, otros factores aterogénicos, tales como ácidos grasos libres y baja concentración de HDL, aumentan el estrés oxidativo, contribuyendo a una disminuída biodisponibilidad del NO²⁷. La hiperglicemia per se aumenta la producción de radicales libres, a través del metabolismo del ácido araquidónico²². Aunque una prolongada exposición a hiperglicemia, causa aumentada expresión de e

NOS también conduce a un aumento concomitante de la producción de anión superóxido resultando en inactivación del NO²⁷.

Aumento del estrés oxidativo juega un rol preponderante en diabetes mellitas tipo II y en hiperhomocistinemia²⁷.

En diabetes, la acumulación de productos finales de glicolización (AGEs) en hiperglicemia sostenida puede conllevar a engullimiento o inactivación del NO²⁷.

Por último, existe un tercer mecanismo: disminuída sensibilidad del músculo arteriolar liso al NO. Esto ocurre en diabetes tipo I²⁷.

Evidencias sugieren que la hiperglicemia interfiere con la activación de guanilato ciclasa, inducida por NO, in vitro²⁷.

Factores de riesgo convencionales para DE se conocen, ellos son: vida sedentaria/obesidad, sexo masculino, hipertensión, hipercolesterolemia, diabetes mellitus tipo I y II, fumar cigarrillos, envejecimiento, post-menopausia e insuficiencia cardíaca³⁰.

Nuevos factores son: resistencia a insulina, homocisteína, lipoproteína (a), dimetilarginina asimétrica (ADMA), depresión, infecciones crónicas, factores inflamatorios, proteínas reactiva, interleuquinas 1 y 6, factor de necrosis tisular; factores genéticos, NOS endotelial, enzima convertidora de angiotensina I/D, angiotensinógeno, promotor de interleuquina 6 y receptores de quimoquinas, así como reparación impedida por pobre actividad endotelial progenitora³⁰.

Hoy conocemos cinco causas de DE transitorias: hiperglicemia aguda³¹, estrés mental³², después de ingesta rica en grasas³³, respuesta inflamatoria a vacunación³⁴, hiperhomocistinemia inducida por drogas³⁵: difenilhidantoina sódica, carbamazepina, metotrexato, tiazidas, ciclosporina y antagonistas de ácido fólico y vitaminas B₁₂ y B₆.

Causas de DE conocidas en niños son: diabetes mellitas tipo I^{36,37}, resistencia a insulina, obesidad y/o hipertensión arterial³⁸⁻⁴², hipercolesterolemia familiar⁴³⁻⁴⁴; historia familiar de enfermedades cardiovasculares prematura⁴⁵; arterioesclerosis precoz²⁷⁻⁴⁶⁻⁴⁷, hiperhomocistinemia²⁷⁻⁴⁸⁻⁴⁹, insuficiencia cardíaca²⁷; hipertensión pulmonar primaria y secundaria⁵⁰ y probablemente en shock séptico²⁷ y vasculitis⁵¹.

Analícemos estas diversas etiologías en la edad

pediátrica.

Naturalmente comenzaremos por la diabetes mellitas tipo I, en ésta, una disminuida capacidad de NOS en generar NO ha sido demostrado experimentalmente cuando células endoteliales son expuestas a un entorno diabético, ya sea in vitro o in vivo¹⁵⁻⁵²⁻⁵³.

Existe sustancial evidencia de que la vasodilatación mediada por NO, derivada del endotelio, está impedida en modelos animales de diabetes⁵⁴⁻⁵⁸ tanto en pacientes insulino-dependientes⁵⁸⁻⁶¹, como en no insulino-dependientes⁶²⁻⁶⁴.

El o los mecanismos de la DE en diabéticos aun no son claramente conocidos³¹. Aunque el déficit podría ser secundario a condiciones mórbidas acompañantes, incluyendo hipertensión y dislipidemia, muchos estudios demostrando DE en diabéticos fueron pareados con controles para estos parámetros³¹.

Sin embargo se sabe que la resistencia a la insulina está asociada con la deficiencia de un cofactor esencial para la síntesis de NOS, la biopterina o BH₄, resultando en impedida relajación vascular²⁷. También se sabe que la hiperglicemia, per se, aumenta la producción de radicales libres a través de un aumentado metabolismo del ácido araquidónico²⁷.

Existen evidencias, tal como mencionamos antes, de que la sensibilidad del músculo vascular al NO, está disminuída y la hiperglicemia interfiere con la inducción del NO²⁷. Consistente con este hallazgo, defectuosa o impedida respuestas vascular a donantes de NO, in vivo, ha sido demostrada en diabetes tipo I²⁷. Así mismo, la acumulación de avanzados productos finales de glicolización (AGES) puede conllevar a engullimiento o inactivación del NO²⁷.

En células endoteliales de la aorta de humanos, aunque prolongada exposición a altas concentraciones de glucosa causa aumentada expresión de ENOS, también conlleva a un concomitante aumento en la producción de anión superóxido (probablemente de NADH/NADPH oxidada) resultando en inactivación del NO²⁷.

Hiperglicemia, tanto aguda⁶⁵⁻⁶⁶ como crónica⁵⁷⁻⁶⁷, ha demostrado en modelos producir una aumentada síntesis de prostaglandinas y además activa la proteína quinasa C³¹, ambos conllevando a DE³¹. La hiperglicemia, per se, es causa de DE, transi-

toria³¹.

La DE, está íntimamente asociada a microangiopatía y arterioesclerosis, en ambos tipos I y II de diabetes⁶⁸. Esta asociación es particularmente cierta en los diabéticos tipo I, que tiene temprana microalbuminuria o tardía macromacroalbuminuria por nefropatía¹.

La función endotelial de niños diabéticos, tipo I, se afecta dentro de los primeros 10 años del padecimiento y precede al aumento del espesor de la intima media carotídea y aorta abdominal (c IMT y a IMT)³⁷.

Estudios de autopsia en niños han mostrado que lesiones arterioscleróticas empiezan a desarrollarse en la intima de la aorta abdominal⁴⁷, y se desarrollan inconspicuamente por décadas antes de producir complicaciones tales como infarto de miocardio o ACV, las que ocurren en edades medias o tardías de la vida⁶⁹. los primeros signos de arterioesclerosis incluyen estrías grasas, depósitos lipídicos no levantados, en la intima arterial⁴⁷.

Adelantos recientes de la tecnología de imágenes han identificados cambios vasculares precoces, los que pueden ser apreciados y evaluados usando ultrasonido de alta resolución⁷⁰. Estos cambios tempranos incluyen engrosamiento de la pared vascular e impedimento a la función vasodilatadora arterial⁴⁷. El engrosamiento de la intima media de la aorta abdominal (a IMT) en niños es el mejor marcador no invasivo de arterioesclerosis preclínica superando al engrosamiento intima-media de las carótidas (c IMT)⁴⁷. Además esos cambios aparecen primero en la aorta abdominal que en las carótidas⁴⁷.

En el síndrome de resistencia a la insulina, tal como ocurre con diabetes tipo II no inzulodependiente, obesidad o hipertensión arterial sistémica, ha sido reportado una asociación neta con una vasodilatación defectuosa, ya sea insulo-mediada o endotelio dependiente⁶⁴. La insulina tiene una acción específica y fisiológica de vasodilatar la vasculatura músculo-esquelética del humano⁷¹⁻⁷³, y este efecto es parcialmente mediado por el NO endotelial^{38,71,74,75}.

El endotelio es un órgano blanco para su acción y no meramente un sitio pasivo en su tránsito a los tejidos³⁸. Ya se conocen receptores para insulina IGF₁ e IGF₂ en células endoteliales de micro y macrovasos⁷⁶.

La DE en el síndrome de resistencia a la insulina, muy probablemente refleje una anomalía en la generación del NO, o en su liberación como respuesta a factores dependientes del endotelio, además de la resistencia a la acción vasodilatadora endotelial de la insulina parcialmente mediada por NM.

La DE es proporcional a la resistencia a la insulina y a varios índices de adiposidad³⁸, es un círculo vicioso contribuyendo uno al otro³⁸.

En un estudio de 48 niños con obesidad severa³⁹, con una edad media de 12.6 años, comparados a 27 controles, se encontró, basándose en ultrasonido de alta resolución, una aumentada rigidez de la arteria carótida común, aunque el espesor de la intima-media fue normal; el estrés diastólico de la pared arterial estuvo significativamente incrementado indicativo de dicha rigidez³⁹. Una distribución androidea de grasa estuvo positivamente correlacionada con concentración de C-HDL plasmático y complianza arterial³⁹. La DE estuvo correlacionada con disminución de apolipoproteína A-1 y con índices de resistencia a insulina³⁹.

Es de todos conocidos que en el estado de obesidad, modelo de resistencia a insulina, los niveles plasmáticos de endotelina 1 están elevados⁷⁷. De la misma manera, niveles elevados de PAI 1 están presentes en la sangre de obesos no complicados, lo que también sucede en diversas condiciones donde la resistencia a la insulina es un prominente hallazgo fisiopatológico^{1,78-84}. Esto favorece la dis-fibrinólisis.

En un estudio polaco⁴⁰, que comprendió 60 pacientes, de 5 a 19 años, con una edad media de 13.3 años, con obesidad sola, obesidad e hipertensión y sólo hipertensión, comparados a 20 sujetos sanos entre 6 y 18 años con una edad de 12.3 años y en el que se utilizaron las moléculas de adhesión endotelial como marcadores de inflamación crónica, la cual representa junto a la infiltración lipídica, de la pared vascular, los factores iniciales principales para arterioesclerosis⁴⁰, se encontró lo siguiente: niños con obesidad sola y combinada a hipertensión mostraron niveles de ICAM-1, significativamente más elevados que en los controles. Los valores de s-VCAM-1 fueron similares en el grupo estudiado y en el control sin embargo pacientes obesos presentaban niveles de s-ICAM-1 significativamente más elevados que los controles⁴⁰.

Existe una evidencia sustancial, de estudios en humanos y animales indicativa de que el relajamiento arterial inducido por acetilcolina está impedido en la hipertensión arterial sistémica²⁷. Hay pruebas, aunque no ha sido un hallazgo universal, de que la síntesis basal de NO está reducida en la hipertensión esencial y que la respuesta vasoconstrictora al L-NMMA está disminuida en la hipertensión no tratada⁸⁵. Además, se sabe que existe un aumentado estrés oxidativo en la pared arterial, lo que también ocurre en hiperlipidemia, resistencia a insulina/diabetes^{38,39} y la hipertensión arterial es una causa de ésta.

La incrementada generación de aniones superóxido, es grandemente debida a la actividad de la nicotinamida-adenina-dinucleotido-oxidasa, las que son reguladas parcialmente por AT II y por citoquinas⁸⁷. El estrés oxidativo acelera la degradación del NO^{30,87-89}.

Aunque los niveles de E:T:I: son normales en la mayoría de las hipertensiones, existe una favorecida producción de ella como resultado de la disminución del NO y ésta resulta en predominio de vasoconstricción^{27,30,88,90}.

En los niños la hipertensión arterial es casi siempre secundaria a afecciones del parenquima renal o de arterias renales⁴². Niveles elevados de ADMA, inhibidor endógeno de NO han sido encontrados⁴². El ADMA contribuye a la hipertensión arterial no solo por inhibir la liberación vascular del NO, sino por la disminución de la filtración glomerular y retención de sodio y agua. ADMA también modula la liberación de renina y su acumulación en la insuficiencia renal crónica puede contribuir a la hipertensión⁴². Pocos estudios en niños sugieren una producción normal o aumentada del NO, quizás como mecanismo compensatorio⁴².

La DE, acompaña a la hipertensión arterial pulmonar primaria y secundaria, según el estudio de Lopes y Cols⁵⁰, que comprendió 11 casos primarios y 24 secundarios debidos a cardiopatías congénitas, las edades y presiones de la arteria pulmonar eran similares para los dos grupos. El seguimiento fue por 1 año. Se utilizó el antígeno del factor de Von Willebrand plasmático como marcador de DE niveles sumamente elevados se encontraron en la primaria, lo que podría reflejar un patrón particular de DE, el cual podría estar asociado a una más corta expectativa de vida cuando se compara a se-

cundarios⁵⁰.

La hipercolesterolemia familiar es un trastorno hereditario del metabolismo de la lipoproteínas causada por mutaciones en el gen receptor de la lipoproteína de baja densidad (LDL), transmitido con carácter autonómico dominante que se asocia a niveles elevados de colesterol LDL y a arteriosclerosis prematura⁴³. En un primer estudio, Sorensen y cols⁴², que comprendió 30 niños de 7 a 17 años, solo 2 eran homocigotos, los cuales fueron comparados a 30 controles. Todos los del estudio, a partir de los 7 años de edad mostraron una DE detectada por estudios de las arterias femorales dilatación mediada por flujo, vía ultrasonido de alta resolución. La severidad de la DE, se correlacionó con los niveles de lipoproteína (a)⁴².

El otro estudio, de Jongh y cols, el más grande acerca de este tema, abarcó 50 niños con edades de 10 a 18 años y confirmó la existencia de DE, en todos, ésta era mas pronunciada en aquellos con historia familiar positiva para eventos cardiovasculares prematuros, lo que acompañó a 31 de ellos⁴³.

Historia familiar de enfermedad arterial coronaria prematura es un riesgo independiente para primos hermanos, siendo influencias genéticas y ambientales muy probablemente responsables, podrían incluso, interactuar, pero su relativa importancia aún no está claramente dilucidada⁹¹⁻⁹⁶. Clarkson y cols⁴⁵, en su estudio de 50 primos hermanos con edad media de 5 años, 31 varones y 19 hembras de 122 conocidos portadores de enfermedad arterial coronaria, confirmada por angiografía con edades de ≤ 45 años los varones y ≤ 55 años las hembras, reportando que los primos hermanos con DE, más significativa, detectada por dilatación mediada por flujo por ultrasonido de alta resolución, eran aquellos que no eran hipertensos, diabéticos, fumadores, ni estaban medicados y cuyos afectados parientes estaban libres de factores de riesgo, sugiriendo una influencia genética, en la fisiología arterial a temprana edad, la que podría ser relevante más tarde para la enfermedad clínica manifiesta⁴⁵. Estudios epidemiológicos, sugieren que los primos hermanos de pacientes coronarios tienen de 2.5 a 7 veces un aumento de riesgo para muerte por enfermedad coronaria cuando se compara a aquellos sin historia familiar de enfermedad coronaria⁹⁶. La DE, estuvo presente en el 33% del estudio⁴⁵.

Otro estudio, Toikka y cols⁹⁷, que englobó 20

sujetos sanos menores de 40 años con colesterol HDL constantemente bajo, mostró que éstos presentaban una DE, por ultrasonido, debida a una aumentada oxidación de LDL.

La hiperhomocistinemia u homocistinuria es conocida por predisponer a enfermedad vascular aterosclerótica prematura⁴⁸. Sin embargo, sólo ocurre en homocigotos a partir de los 4 años de edad⁴⁹. La homocisteína es conocida por ser dañina a las células endoteliales tanto en estudios animales como cultivo de células⁹⁸. También es bien conocida, DE transitoria, provocada por medicamentos que producen hiperhomocistinemia³⁵. Se han reportado niveles plasmáticos elevados de homocisteína en sujetos obesos hiperinsulinémicos⁹⁹ los mecanismos fisiopatológicos uniendo la hiperhomocistinemia a vasculopatía, han sido extensamente estudiados in vitro y en animales sugiriéndose, a partir de los mismos, que la homocisteína limita la biodisponibilidad del NO, aumenta el estrés oxidativo, estimula la proliferación del músculo arteriolar liso y altera las propiedades elásticas de la pared arterial⁴⁸ su interacción con factores de riesgo tradicionales, así como los mecanismos precisos de sus efectos vasculares adversos aun no están dilucidados, pero pueden relacionarse a la DE, y a la impedida función de la fibra muscular lisa⁴⁸.

Recientemente se ha demostrado que ligeros aumentos de homocisteína plasmática son suficientes para afectar la función endotelial²⁷ y se le considera ser un factor de riesgo independiente para la enfermedad coronaria²⁷.

La vasculitis de enfermedades reumáticas crónicas, tales como lupus eritomatoso diseminado y artritis reumatoide al igual que las enfermedades sistémicas necronizantes primarias: periarteritis nudosa, granulomatosis de Wegener y síndrome de Churg-Strauss, entre otros, es resultado de la DE⁵¹.

Es de presumir que la misma pueda ocurrir en niños.

La insuficiencia cardíaca crónica está caracterizada por una disminuida respuesta vasodilatadora al ejercicio y una incrementada vasoconstricción, esto es fundamentalmente el resultado de un desbalance entre sustancias producidas por el endotelio, vasodilatadoras y vasoconstrictoras endoteliales²⁷. La síntesis de endotelina 1 está grandemente aumentada, sin embargo aun no está claro si la sín-

tesis de NO, esta reducida²⁷.

En contraste, la respuesta al L-NMMA no parece alterarse o incluso hasta pudiera estar paradójicamente exagerada, lo que podría parcialmente ser explicado por una aumentada síntesis basal de NO, en vista de la incrementada generación de vasoconstrictores endoteliales²⁷.

Si es una realidad, que una atenuada respuesta vasodilatadora de los vasos periféricos, de resistencia a acetilcolina, metacolina y serotonina, existe, lo que sugiere una disminuida liberación de NO, por estímulo de agonistas¹⁰⁰. Es de interés señalar que la respuesta vasodilatadora endotelial independiente de NO, puede estar disminuida¹⁰⁰, sugiriendo que la sensibilidad del músculo arteriolar liso al NO, está atenuada y el grado de ella se correlaciona con la severidad del fallo cardíaco²⁷. Es posible que el mecanismo responsable se relacione con incrementada generación vascular del anión superóxido que como sabemos inactiva al NO²⁷.

Para concluir mencionaremos la relación de la DE y la arteriosclerosis.

La DE, es un evento temprano, en estudios experimentales de arteriogenesis, por ultrasonido de alta resolución y precede a la formación de las placas de arteroma³⁸. Este trastorno vascular, puede ser reconocido por ultrasonido de alta resolución^{70, 101}. Los cambios vasculares precoces incluyen en-

grosamiento de la pared arterial e impedimento a la función vasodilatadora arterial³⁸.

Estudios en adultos, han mostrado que el engrosamiento o espesor de la intima-media de las carótidas o de la aorta torácica, representa un excelente marcador de la arteriosclerosis sub-clínica^{70,101-102}. Estudios similares en niños con hipercolesterolemia han demostrado lo mismo^{47,70,103,104}.

Ya se sabe, que el proceso arterioesclerótico comienza en la niñez, a nivel de la aorta abdominal y se desarrolla incóspicuamente por décadas antes del desarrollo de complicaciones cardiovasculares que ocurren en la edad media o avanzada⁶⁹. Un estudio finlandés⁴⁷ mostró que el engrosamiento de la aorta abdominal puede ocurrir antes de los cambios de las carótidas. Son la aorta abdominal y las carótidas, las arterias más proclives y por tanto de mayor riesgo, para desarrollar estos cambios¹⁰⁵.

Un marcador de la DE es la pérdida de la función dilatadora dependiente de endotelio, la que se cree es debida a reducida actividad del NO^{106,107}. Debe recordarse además que el NO, tiene un rol antiaterogénico clave: regular la permeabilidad vascular, inhibe la adhesión y la agregación plaquetaria, modula la interacción de leucocitos con la pared arterial e impide la proliferación del músculo arteriolar liso¹⁰⁸.

Bibliografía

1. Calles – Escandon j., Cipolla M. Diabetes and Endothelial Disfuncion: A. Clinical Perspective. *Endocrine Reviews* 2001; 22 (1): 36 -52.
2. De Meyer GR. Herman AG. Vascular Endothelial Disfuncion. *Prog.Cardiovasc. Dis* 1991; 39: 325-42.
3. Cohen RA. The role of nitric oxide and other endothelium derived vasoactive substances in vascular disease. *Prog.Cardiovasc, Disc* 1995; 38: 105-28.
4. Cacoub P. Carayon A, Dorent R, Nataf P, Chemical K, Maistre G, Piette J C.Godeau P. Endothelin : The vasoconstrictor of the 1990's? *Rev. Med. Interne*1993; 14:229-232
5. Bassenge E. Clinical relevance or endothelium-derived relaxing factor (EDRF).*Br J Clin pharmacol* 1992;34(Suppl):375-425
6. Antonetti DA, Barber A J, khin S, lieth E, Tarbell J M, Gardner T W. Vascular permeability in experimental diabetes is associated with reduced endothelial occludin content: vascular endothelial growth factor decreases occludin in retinal endothelial cells. *Penn State Retina Research group. Diabetes* 1998;47: 1953-59.
7. Cannpanini M, Airoidi G., Cusinato S, Ballare M Monteverde A. Arterial blood pressure as a factor in endothelial permeability. *J Hypertense suppl* 1991;9:S 201
8. Kario K, Matsuo T, Kobayashi H, Masuo M, Sakata T, Miyata I. Activation of tissue factor induced coagulation and endothelial cell dysfunction in non-insulin dependent diabetic patients with microalbuminuria. *Arterioscler Thromb Vasc Biol* 1995;15:1114-20.
9. Luscher TF, Tanner FC, Tschudi MR, Noll G. Endothelial dysfunction in coronary artery disease. *Annu Rev Med* 1993;44:395-418.
10. Houghton JL, Carr AA, Strogatz DS, Michel AI,

- Phillip JL, Kuhner PA, Smith VE, Breisblatt, vasomotor reactivity among normotensive African and white American subjects with chest pain. *Am J Med* 1997;102:245-51.
11. Mandinov L, Kaufmann P, Maier W, Hess OM. Flow dependent vasodilation in the coronary circulation: Alterations in diseased states. *Semin Interv Cardiol* 1998;3:5-12.
 12. Nittenberg A, Valensi P, Sachs R, Dali M, Aptecar E, Attali JR. Impairment of coronary vascular reserve and Ach-induced coronary vasodilation in diabetic patients with angiographically normal coronary arteries and normal left ventricular systolic function. *Diabetes* 1993; 42: 1017-25
 13. Levin ER. Endothelins as cardiovascular peptides. *Am J Nephrol* 1996; 16: 246-51.
 14. Ferri C, Carlomagno A, Coassin S, Baldoncini R, Cassone Faldetta MR, Laurenti O, Properzi G, Santucci A, De Mattia O. Circulating Endothelin-1 levels increase during early hyperinsulinemic clamp in lean NIDDM men. *Diabetes Care* 1995; 18: 226-33.
 15. Hattori Y, Kasai K, Nakamura T, Emoto T, Shimoda S. Effect of glucose and insulin on immunoreactive endothelin -1 release from cultured porcine aortic endothelial cells. *Metabolism* 1991; 40: 165-69
 16. Predel HG, Meyer-Lenhert H, Backer A, Stelkens H, Kramer HJ. Plasma concentrations of endothelin in patients with abnormal vascular reactivity. Effects of ergometric exercise and acute saline loading. *Life Sci* 1990; 47: 1837-43.
 17. Blan A. Von Willebrand factor and the endothelium in vascular disease. *Br J Biomed Sci* 1993; 50: 125-34
 18. Bland AD, Mc Collum CN, von Willebrand factor endothelial cell damage and atherosclerosis. *Eur J Vasc Surg* 1994; 8: 10-15.
 19. Lip GY, Blan A. von Willebrand factor: a marker of endothelial dysfunction in vascular disorders? *Cardiovasc, Res* 1997; 34: 255-65
 20. Sixma JJ, de Groot PG. Von Willebrand factor and blood vessel wall. *Mayo Clin Proc* 1991; 66: 628-33
 21. Sernau T, Wilhem C, Seyfert V, Gabath S, Henkeis M, Amiral J, Bergis KH, Ziegler R, Wahl P, Nawroth PP. Thrombomodulin is a marker of microvascular, but not for macrovascular endothelial cell damage. *Vasa* 1995; 24: 347-53
 22. Takahashi H, Ito S, Hanano M, Wada K, Niwano H, Seki Y, Shibata A. Circulating thrombomodulin as a novel endothelial cell marker: comparison of its behaviour with von Willebrand factor and tissue-type plasminogen activator. *Am J Hematol* 1992; 41: 32-39
 23. Richardson M, Hadcock SJ, De Reske M, Cybulsky MI. Increased expression in vivo of VCAM-1 and E-selectin by the aortic endothelium of normolipemic and hyperlipemic diabetic rabbits. *Arterioscler Thromb* 1994; 14: 760-69.
 24. Peter K, Nawroth P, Conradt C, Nordt T, Weiss I, Beohme M, Wunsch A, Allenberg J, Kubler N, Bode C. Circulating vascular cell adhesion molecule-1 correlates with the extent of human atherosclerosis in contrast to circulating intercellular adhesion molecule-1, E-selectin, P-selectin, and thrombomodulin. *Arterioscler Thromb Vasc Biol* 1997;17: 505-12
 25. Landin K, Tengrogn L, Smith U. Elevated fibrinogen and plasminogen activator inhibitor (PAI-1) in hypertension are related to metabolic risk factors for cardiovascular disease. *J Intern Med* 1990; 227: 273-78
 26. Mehta J, Mehta P, Lawson D, Saldeen T. Plasma tissue plasminogen activator inhibitor levels in coronary artery disease: correlation with age and serum triglyceride concentrations. *J Am Coll Cardiol* 1987; 9: 263-68
 27. Vallance P, Chan N. Endothelial function and nitric oxide: Clinical relevance. *Heart* 2001; 85: 342-50.
 28. Leiper JM, Santa Maria J, Chubb, et al. Identification of two human dimethylarginine dimethylaminohydrolases with distinct tissue distribution and homology with microbial arginine diaminases. *Biochem J* 1999; 343: 209-14.
 29. Vallance P, Leone A, Calver A, et al. Accumulation of an endogenous inhibitor of nitric oxide synthesis in chronic renal failure. *Lancet* 1992; 339: 572-75.
 30. Halcov JPJ, Quyyumi AA. Endothelial Function and Cardiovascular Disease. *Hypertension Primer*. 3rd Edition. 1998, eds Izzo and Blackk. Chapter A66 page 189.
 31. Williams SB, Goldfine AB, Timimi FK, Ting HH, Roddy MA, Simonson DC, Crager MA. Acute hyperglycemia attenuates endothelium-dependent vasodilation in humans in vivo. *Circulation* 1998; 97: 1695-701
 32. Ghiadoni L, Donald AE, Cropley M, Mullen MJ, Oakley G, Taylor M, O Connor G, Betteridge J, Klein N, Steptoe A, Deanfield JE. Mental stress induces transient endothelial dysfunction in humans. *Circulation* 2000; 102: 2473-8
 33. Williams MJA, Sutherland WHF, Mc Cormick MP, et al. Impaired endothelial function following a meal rich in used cooking fat. *J Am Coll Cardiol* 1999; 33: 1050-5.
 34. Kanami PN, Sinkey CA, Browning RL et al. Role of oxidant stress in endothelial dysfunction produced by experimental hyperhomocystinemia in humans.

- Circulation 1999; 100: 1161-68
35. Hingorami AD, Cross J, Kharbanda RK et al, Acute systemic inflammation impairs endothelium-dependent dilation in humans. *Circulation* 2000; 102: 994-99.
 36. Jarvisalo MJ, Putto- Laurila A, Jartti L, Lehtimäki T, Solakivi T, Ronemada T, Raitakari OT. Carotid Artery intima-media thickness in children with type I diabetes. *Diabetes* 2002, 51; 493-8
 37. Singh TP, Groehn H, Kazmers A. Vascular function and carotid intimal- medial thickness in children with insulin- dependent diabetes mellitus. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41: 661-65.
 38. Steinberg HO, Chaker H, Leaming R, Johnson A, Bretchel G, Baron AD. Obesity insulin resistance is associated with endothelial dysfunction. *J Clin Invest* 1996; 97: 2601-10
 39. Tounian P, Aggoun Y, Dubern B, Varille V, Guy-Grand B, Sidi D, Girardet JP, Bonnet D. Presence of increased stiffness of the common carotid artery and endothelial dysfunction in severely obese children: a prospective study. *Lancet* 2001; 358: 1400-04.
 40. Glowinska B, Urban M, Bossowski A, Szczepanska J. Endothelial dysfunction in children and adolescents with obesity and hypertension. *Kardiologia Pol* 2001; 54: 35-43.
 41. Rocchini AP, Moorehead C, Katch V, Key J, Finta KM. Forearm resistance vessel abnormalities and insulin resistance in obese adolescents, *Hypertension* 1992, 19: 615-20
 42. Goonasekera CD, Dillon MJ. Vascular endothelium and nitric oxide in childhood hypertension, *Pediatric Nephrol* 1998; 12: 676-89.
 43. de Jongh S, Lilien MR, Baker HD, Hutten BA, Kastelein JJP, Stroes ESG, Family history of cardiovascular events and endothelial Dysfunction in children with familial hypercholesterolemia. *Atherosclerosis* 2002; 163: 193-97.
 44. Sorensen KE, Celermajer DS, Georgakopoulos D, Hatcher G, Bredt DJ, Deanfield JE, Impairment endothelium – dependent dilation in an early event in children with familial hypercholesterolemia and is related to the lipoprotein (a) level. *J Clin Invest* 1994; 93: 50-55.
 45. Clarkson P, Celermajer DS, Powe AJ, Donald AE, Henry RMA, Deanfield JE. Endothelium – dependent dilation is impaired in young healthy subjects with a family history of premature coronary disease. *Circulation* 1997; 96: 3378-83.
 46. Celermajer DS, Sorensen KF, Gooch VM, Spiegelhalter DJ, Miller OI, Sullivan ID, Lloyd JK, Deanfield JE, Non-invasive detection of endothelial dysfunction in children and adults at risk of atherosclerosis. *Lancet* 1992; 34: 1111-15
 47. Jarvisalo MJ, Jartti L, Nanto –Salonen K, Irjala K, Konnema T, HARTIALA JJ, Celermajer DS, Raitakari OT, Increased aortic intima-media thickness: a marker of preclinical atherosclerosis in high risk children. *Circulation* 2001; 104: 2943-47.
 48. Van Valden C, Stehouwer CD, Hyperhomocysteinemia, vascular pathology, and endothelial dysfunction. *Semin Thromb Hemost* 2000; 104: 2943-47.
 49. Celermajer DS, Soensen K, Ryalls M, Robinson J, Thomas O, Leonard JV, Deanfield JE, Impaired endothelial function occurs in the systemic arteries of children with homozygous – homocystinuria but not in their heterozygous parent, *J Am Coll Cardiol* 1993; 22: 854-58.
 50. Lopes AA, Maesa NY, Goncalves RC, Bydlowski SP, Endothelial cell dysfunction correlates differentially with survival in primary and secondary pulmonary hypertension, *Am Heart J*. 2000;
 51. Raza K, Thambyrajah J, Townsend JN, Exley AR, Hortas C, Filer A, Carruthers DM, Bacon PA. Suppression of inflammation in primary systemic vasculitis restores Endothelial function : lessons for atherosclerotic Disease ?, *Circulation* 2000; 48: 1470-73
 52. Koll MS, Majewski BB, Rhodes EL, Diabetic serum stimulates the proliferation of endothelial cells in culture. *Diabetes Res*. 1985; 2: 287-89.
 53. Cipolla MJ, Elevated glucose potentiates contraction of isolated rat resistance arteries and augments protein kinase e induced intracellular calcium release. *Metabolism* 1999; 48: 1015-22
 54. Oyama Y, Kawasaki H, Hattori Y, Kanno M., Attenuation of endothelium – dependent relaxation in aorta from diabetic rats. *Eur J Pharmacol* 1986; 132: 75-78.
 55. Merajis Y, Jayakody L, Senaratne MP, Thomson AB, Kappagoda T, Endothelium – dependent relaxation in aorta of BB rat. *Diabetes* 1987; 36: 978 – 91.
 56. Mayhan WG. Impairment of endothelium-dependent dilatation of cerebral arterioles during diabetes. *Am J Physiol* 1989; 256: H 621-81.
 57. Tesfamariam B, Jakubowski JA, Cohen RA, Contraction of diabetic rabbit aorta caused by endothelium-derived PGH₂ – TXA₂. *Am J Physiol* 1989; 257: H 1327-33.
 58. Bucala R, Tracey KJ, Cerami A, Advanced glycosylation product quench nitric oxide and mediate defective endothelium-dependent vasodilatation in experimental diabetes. *J. Clin Invest* 1991; 87: 432-38.

59. Johnstone MT, Creager SJ, Scales KM, Cusco JA, Lee BK, Creager MA, Impaired endothelium-dependent vasodilatation in patients with insulin-dependent diabetes Mellitus, *Circulation* 1993; 88: 2510-16.
60. Calver A, Collier J, Vallance P. Inhibition and stimulation of nitric oxide synthesis in the human forearm arterial bed of patients with insulin-dependent diabetes. *J. Clin Invest* 1992; 90: 2548-54.
61. Elliott TG, Cockcroft JR, Groop PH, Vibert GC, Ritter JM. Inhibition of nitric oxide synthesis in forearm vasculature of insulin-dependent diabetic patients: Bunted vasoconstriction in patients with microalbuminuria. *Clin Sci* 1993; 85: 687-93.
62. Williams SB, Cusco JA, Roddy MA, Johnstone MT, Creager MA, Impaired nitric oxide-mediated vasodilation in patients with non-insulin dependent diabetes mellitus. *J. Am Coll Cardiol* 1996; 27: 567-74.
63. Ting HH, Timimi FK, Boles KS, Creager SJ, Ganz P, Creager MA, Vitamin C improves endothelium-dependent vasodilatation in patients with non-insulin-dependent diabetes mellitus. *J Clin Invest* 1996; 97: 22-28.
64. Mc Veigh GE, Brennan GM, Johnston GD; Mc Dermott BJ, Mc Grath LT, Henry WR, Andrews J. Hayes JR, Impaired endothelium - dependent and independent vasodilatation in type 2 (non-insulin-dependent) diabetes mellitus. *diabetologia* 1992; 35: 771-76.
65. Tesfamarian B, Brown ML, Deykin D, Cohen RA, Elevated glucose promotes generation of endothelium-derived vasoconstrictor prostanoids in rabbit aorta -*AM J physiol* 1993; 265 H 219-25.
66. Brown ML, Jakubowski JA, Leventis LL, Deykin D, Elevated glucose alters eicosanoid released from porcine aortic endothelial cells, *J. Clin Invest* 1988; 82: 2136-41
67. Wolf BA, Williamson JR, Chang K, Sherman WR, Turk J. Diacylcerol accumulation and microvascular abnormalities induced by elevated glucose levels. *J. Clin Invest* 1991; 87: 31-38.
68. Cosentin F, Luscher TF. Endothelial dysfunction in diabetes mellitus, *J cardiovasc. Pharmacol* 1998; 32: (suppl 3): 554-61.
69. Ross R, The pathogenesis of atherosclerosis: a perspective for the 1990's *Nature* 1993; 362: 801-09.
70. Raikatarari OT, imaging of subclinical atherosclerosis in children and young adults. *Ann Med* 1999; 31: (suppl i): 33-40.
71. Laakso M, Edelman SV, Bretchel G, Baron AD, Decreased effect of insulin to stimulate skeletal muscle blood flow in obese men. *J clin Invest* 1990; 85:1844-52.
72. Baron AD, Bretchel G, Insulin differentially regulates systemic and skeletal muscle vascular resistance. *Am J. Physiol Endocrinol Metab.* 1993; 265: E 61-67.
73. Anderson EA, Hoffman RP, Balon TW, Sinkey CA, Mark AL, Hyperinsulinemia produces both sympathetic neural activation and vasodilation in normal humans. *J. Clin Invest.* 1991; 87: 2246-52.
74. Steinberg HO, Bretchel G, Johnson A, Finneberg N, Baron AD, Insulin-mediated skeletal muscle vasodilation in nitric oxide dependent, *J Clin Invest* 1994; 94: 1172-79.
75. Scherer VD, Randin P, Vollenweider L, Nicod P, Nitric oxide release accounts for insulin's vascular effects in human, *J Clin Invest.* 1994; 94: 2511-15.
76. Jialal I, Crettaz M, Hachiya HL, Kahn CR; Mosej AC, Buzney SM, King GL. Characterization of the receptors for insulin and the insulin - like growth factor on micro-and macrovascular tissues. *Endocrinology* 1985; 117: 1222-29.
77. Ferry C, Bellini C, Desideri G, Baldoncini R, Properzi G, Santucci A, De Mattia G. Circulating endothelin -I levels in obese patients with the metabolic syndrome. *Exp Clin Endocrinol diabetes* 1997; 105(suppl 2): 38-40.
78. Ehrmann DA, Schneider DJ, Sobel BE, Cavaghan MK, Imperial J, Rosenfield RL, Polonsky KS,. Troglitazone improves defects in insulin action, insulin secretions, ovarian steroidogenesis and fibrinolysis in women with polycystic ovary syndrome, *J. Clin Endocrinol Metab* 1997; 82: 2108-16.
79. Agewall S, Fagerberg B, Attvall S, Ljungman S, Urbanicus V, Tengborn L, Wikstrand J. Microalbuminuria, insulin sensitivity and haemostatic factor intervention Study Group. *J. Intern Med* 1995; 237: 195-203.
80. Auwerx J, Bovillon R, Collen D, Geboers J. Tissue-type plasminogen activator antigen and plasminogen activator in diabetes mellitus. *Arteriosclerosis* 1988; 8: 68-72
81. Fendri S, Roussel B, Lormeau B, Tribout B, Lalau JD, Insulin sensitivity, insulin action and fibrinolysis activity in nondiabetic and diabetic obese subjects. *Metabolism* 1998; 47: 1372-75
82. Landin K, Stigendal L, Eriksson E, Krotkiewski M, Risberg B, Tengborn L, Smith U. Abdominal obesity is associated with an impaired fibrinolytic activity and elevated plasminogen activator inhibitor 1 *Metabolism.* 1990; 39: 1044-48.
83. Serrano RM, Relationship between obesity and the increased risk of major complications in non-insulin-dependent diabetes mellitus. *Eur J. Clin Invest* 1998; 28 (suppl 2):14-17.
84. Vague P, Raccach D, Scelles V, Hypofibrinolysis and

- the insulin resistance syndrome. *Int. J. Obes. Relat. Metab. Disord.* 1995; 19(suppl 2): 511-15.
85. Calver A, Collier J, Moncada S et al. Effect of local intra-arterial NG-monomethyl-L-arginine in patients with hypertension: the nitric oxide dilator mechanism appears abnormal. *J. Hypertens.* 1992; 10: 1025-31.
 86. Landmesser V, Harrison DG, Oxidative stress and vascular damage in hypertension. *Coron. Artery Dis.* 2001; 12: 455-461.
 87. Harrison DG, Griendling KK, Oxidative stress and Hypertension. *Hypertension Primer* 3^o edition, 2003; Eds Izzo and Black. Chapter A. 55 page 185.
 88. Nicken G, Harrison DG, The AT (1) –type angiotensin receptor in oxidative stress and atherogenesis: Part I: oxidative stress and atherogenesis. *Circulation* 2002; 105: 393-96.
 89. Quyyumi AA, Endothelial function in health and disease: new insights into the genesis of cardiovascular disease. *Am J Med* 1998; 105: 325-395.
 90. Schiffrin EL, Endothelin. *Hypertension Primer*, 3^o edition 2003. eds Izzo and Black. Chapter A 12 page 33.
 91. Shea S., Ottman R, Gabrieli C., Stein Z., Nichols A, Family history as an independent risk factor for coronary artery disease. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1984; 4: 793-801.
 92. Hopkins PN, Willimas RR, Kuida H, Stults BM, Hunt SC, Bralow GC, Ash KO., Family history as an independent risk factor for incident coronary artery disease in a high-risk cohort in Utah. *Am J Cardiol* 1998; 62: 703-07.
 93. Myers RM, Kiely DK, Cupples LA, Kannel WB, parenteral history is a independent risk factor for coronary artery disease: The Framingham study. *Am Heart J*, 1990; 120: 963-69.
 94. Grech ED, Ramsdale DR, Bray CL, Faragher EB, Family history as an independent risk factor of coronary artery disease. *Eur Heart J.* 1992; 13: 1311-15.
 95. Wang XL, Tam C, Mc Credle RM, Wilcken D.E. Determinants of severity of coronary artery disease in Australian men and women. *Circulation* 1994; 89: 1974-81.
 96. Slack J, Evans KA, The increased risk of death from ischaemic heart disease in the first degree relatives of 121 men and 96 women with ischaemic heart disease. *J Med Genet* 1966; 3: 3239-57.
 97. Toikka JO, ahotupa M, Viikari JSA, Niinikoski H, Taskinen M-R, Irjala K, Hartiala JJ, Raitakari OT, constantly low HDL-cholesterol concentration relates to endothelial dysfunction and increased in vivo LDL-oxidation in healthy young men. *Atherosclerosis* 1999; 147: 133-38.
 98. Woo KS, Chooh P, Lolín YL, Cheung ASP, Chan LT, Sun YY, Sanderson JE, Metreweli C, Celermajer DS. Endothelial Dysfunction in Coronary Heart Disease *Am Heart J.* 1997; 96: 2542-44.
 99. Sanchez – margalet V, Valle M, Ruz FJ, Gascon F, Mateo J, Goberna R., Elevated plasma total homocysteine levels in hyperinsulinemic obese subject. *J. Nutr. Biochem* 2002; 13: 75-79
 100. Maguire SM; Nugent AG, Mc Gurk C, et al. Abnormal vascular responses in human chronic cardiac failure is both endothelium dependent and endothelium independent. *Heart* 1998; 80: 141-45.
 101. Salonen JT, Salonen R, Ultrasonographically assessed carotid morphology and the risk of coronary heart disease. *Arterioscler. Tromb.* 1991; 11: 1245-49.
 102. Bots ML, Hoes AW, Kousstaal PJ, et al. Common carotid intima-media thickness of stroke and Myocardial infarction; The rotterdam Study. *Circulation* 1997; 96: 1432-37
 103. Tonstad S, Joakimsen O, Stensland-Bugge E, et al. Risk factor related to carotid intima media thickness and plaque in children with familial hypercholesterolemia and control subject. *Arterioscler. Tromb. Biol.* 1996; 16: 984-91.
 104. Paucullo P, Lannuzzi A, Sartorio R et al. Increased intima –media thickness of the common carotid artery in hypercholesterolemic children. *Arterioscler. Tromb.* 1994; 14: 1075-79.
 105. Berenson GS, Srinivasan SR, Bao W et al. Association between multiple cardiovascular risk factor and atherosclerosis in children and young adults: The Bogalusa Heart Study. *N. Engl. J. Med* 1998; 338: 1650-56.
 106. Palmer RM, Ferrige AG, Moncada S, Nitric oxide release accounts for the biological activity of endothelium –derived relaxing factor. *Nature* 1987; 327: 524-26.
 107. Zeiher AM, Drexler H, Wollschlaeger H, Just H, Modulation of coronary vasomotor tone in humans: Progressive endothelial dysfunction with different early stages of coronary atherosclerosis. *Circulation* 1991; 83: 391-401.
 108. Cooke JP, Tsao PS, Is NO an endogenous anti-atherogenic molecule? *Arterioscler. Thromb. Biol.* 1994; 14: 653-55.

Residencia de Neumología Pediátrica Dominicana

Georgina Pérez-Cairo*

* *Jefa Servicio de Neumología.
Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Santo Domingo, República Dominicana.*

Ante el sentimiento del deber enmudecen las más rebeldes de las pasiones. E. Kant

Antecedentes Históricos

El Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral ha sido la institución pionera y vanguardista en la formación de recursos humanos en salud infantil, en la década de los 60 y los 70 se conjugaron en sintonía una pléyade de prestigiosos y talentosos médicos dominicanos, los cuales fueron conscientes del momento histórico y científico que les tocó vivir, empoderados del sentimiento de la oportunidad que les brindó la vida, y del desarrollo de la pediatría a nivel internacional, iniciaron la primera residencia formal de pediatría de la República Dominicana, la cual se ha mantenido como guía rectora de las demás residencias que han surgido posteriormente. De igual manera el Hospital se ha mantenido marcando la pauta, evolucionando y desarrollando las subespecialidades que en el devenir de los tiempos han ido surgiendo en la comunidad médica. Así nacieron la cardiología pediátrica, cirugía pediátrica, infectología pediátrica, hematología pediátrica, y la más reciente de todas la neumología pediátrica.

En esos primeros años las patologías respiratorias de los niños eran tratadas por los pediatras ge-

nerales, las enfermedades quirúrgicas y las broncopneumonías eran resueltas por los cirujanos torácicos; a finales de los 80, más concretamente marzo 1987, inicia el servicio de neumología pediátrica bajo la dirección de la Dra. Georgina Pérez Cairo y con el mismo, se incorporan al manejo hospitalario en forma progresiva las siguientes innovaciones:

- Se inicia el tratamiento de los casos de tuberculosis infantil, de acuerdo programa de control de la tuberculosis, y participamos en la elaboración de las primeras normas nacionales de control de TB infantil.
- Se elabora del Programa Nacional de Control de Infecciones Respiratorias Agudas (IRA), en cuya planificación, ejecución y evaluación participamos activamente recorriendo todo el territorio nacional en jornadas de capacitación del personal de salud, toda esta labor culminó con la creación de la UCTIRA/ HRRC, unidad modelo de capacitación de recursos humanos, tanto nacionales como internacionales, en el manejo protocolizado de las infecciones respiratorias agudas ; proyecto financiado por OPS que posteriormente dio paso al actual AIEPI.
- Se inició el programa de manejo del paciente asmático, de acuerdo a las normas internacionales del GINA, incorporando el manejo del paciente crónico; suministrando los medicamentos con subsidio, al costo.
- Se introduce el uso de aerosol terapia (nebulizadores) en el manejo del asma aguda, incorporando los protocolos internacionales, proceso que culminó con la creación de la primera sala de

Solicitud de sobretiros: Dra. Georgina Pérez-Cairo. Servicio de Neumología Pediátrica. Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Av. Independencia #2. Centro de los Héroes. Santo Domingo, República Dominicana.

inhaloterapia nacional, la cual sirvió de modelo (diseño) para todas las demás del país y capacitó a profesionales de la pediatría de todo el territorio nacional. Actualmente hemos evolucionando hacia el uso de aerosoles presurizados con inhala-cámaras, de cuyo uso hemos sido precursores y entrenadores del personal médico y paramédico

- Introducimos el uso de la espirometría, como herramienta diagnóstica en las enfermedades respiratorias. Contribuimos a crear consciencia sobre lo indispensable de ésta en el diagnóstico y seguimiento de los pacientes asmáticos. De igual manera introducimos el uso rutinario del pico flujo como medida objetiva del grado de obstrucción de las vías aéreas, necesario para el seguimiento tanto en la consulta diaria como en la evaluación en las salas de emergencias.
- Contribuimos a diversificar la visión del neumólogo en cuanto al rango de patologías que trata: patologías intersticiales, congénitas, tumorles, inmunológicas, sistémicas, en fin, contribuimos ampliar el conocimiento sobre el universo de patologías que cubre el espectro de la neumología
- Desarrollamos talleres y cursos de capacitación dirigido a pediatras generales en asma aerosol terapia, IRA y tuberculosis infantil.
- Impartimos talleres para padres de los niños asmáticos, además, desarrollamos una serie de charlas educativas dirigidas a los pacientes que acudían a nuestro servicio, las mismas eran impartidas mientras esperaban para ser atendidos.
- Impartimos los módulos de Neumología Pediátrica a las residencias de pediatría de nuestra institución y de otras universidades hermanas con dicha residencia, así como a los Residentes de Neumología Integral de adultos.
- Desarrollamos investigaciones en el área de la tuberculosis, FQ, asma, publicando sus resultados en revistas de circulación nacional e internacional, convirtiéndonos en un centro de referencia a nivel nacional.

Todo lo anterior se realizó en el contexto de un servicio que crecía incorporando nuevos profesionales especialistas, que trajeron consigo otras experiencias y habilidades, ellos son los Dres. Ricardo Elías Melguen, René Gil y más recientemente Alcedo Hernández. También creció en cuanto

a disponibilidad de espacio físico, se habilitaron consultorios adicionales para el área externa, se inauguró la sala de inhala-terapia, al igual que la sala de hospitalización y se adquirieron equipos modernos: espirometro, computadoras, monitores y oxímetro.

Organigrama del servicio de Neumología: Productividad

Personal

- 4 Neumólogos Pediatras.
- 6 Residentes de NP: 3 de segundo nivel (RV) y 3 de primer nivel (RIV).
- 2 Cirujanos torácicos infantiles.
- 3 Enfermeras: 1 graduada, 1 auxiliar y 1 especializada (exclusiva del programa de TB).
- 1 Secretaria.

Cada mes rotan por el servicio 3 residentes, uno de cada nivel de pediatría general, los residentes de pediatría de otras instituciones, y los residentes de Neumología Integral de Adultos

Unidad de Investigación

El equipo de médicos y residentes permanentemente están desarrollando investigaciones operativas, y diseñando investigaciones sobre diversos tópicos del área neumológica, cuyos resultados son publicados periódicamente en las revistas científicas de circulación nacional

Unidades Asistenciales

- 3 Consultorios ambulatorios con un promedio de 3000 consultas al año, correspondiente al 2.5% del total de las consultas especializadas. Estas consultas están a su vez clasificadas en
 - a) Crónicos: TB, TB/VIH-SIDA, asma.
 - b) Agudos: neumonías, ira no neumonías.
 - c) Cirugía: patologías congénitas, tumorales, pleurales etc.
 - d) Enfermedad crónica del RN.
 - e) Miscelaneas: patologías inmunológicas, enfermedades sistémicas no infecciosas, etc.
- Sala de inhaloterapia con capacidad de 10 pacientes, donde se atienden 3000 pacientes al año.
- Sala clínica con 10 camas, donde se atienden un promedio de 350 pacientes al año, predominan-

do los casos de enfermedades crónicas tipo FQ, absceso del pulmón, ect, con promedio de estadía: 8 días.

- Unidad de estudios de función pulmonar: espirometro, oximetro, caminadora.

Realizamos las interconsultas neumológicas de todos los demás departamentos y servicios de la Institución, interactuando con los cirujanos, endoscopistas, intensivistas, infectólogos y el departamento de imagenología en los procedimientos, alcanzando una cifra aproximada de 500 interconsultas por año. Nos queda para el futuro desarrollar algunas áreas como la Clínica de Patologías del Sueño, el estudio de la función pulmonar del lactante con pletismógrafo y una unidad de trasplante de pulmón entre otros.

Desde 1987 hasta la fecha hemos acumulado una experiencia de más de 20 años, tiempo suficiente de maduración y reflexión de un proyecto muy anhelado. Creímos oportuno el momento, para abocarnos a la planificación, elaboración y ejecución de un programa de entrenamiento en Neumología Pediátrica en nuestro hospital, donde ya las condiciones están dadas para lograr el reconocimiento universitario de la Neumología Pediátrica como especialidad. Este aval ha sido otorgado por la Universidad Autónoma de Santo Domingo –UASD.

Programa Académico

El programa académico de post grado en Neumología Pediátrica, avalado por la Universidad Autónoma de Santo Domingo, los lineamientos generales se describe a continuación:

Introducción

La Neumología Pediátrica es una especialidad joven, aproximadamente tiene 25 años, en su corto tiempo ha experimentado un desarrollo extraordinario; en Latinoamérica sólo algunos países tienen residencia formal en dicha especialidad: Chile, Argentina, Venezuela, Perú, Costa Rica, Colombia, México y ahora en la República Dominicana.

En la actualidad en nuestro país hay alrededor de 21 neumólogos pediatras, todos egresados de diversas escuelas Iberoamericanas y del Brasil, la gran mayoría de estos especialistas están estable-

cidos en la ciudad capital y en las dos regiones del Cibao con mayor nivel poblacional y económico: Santiago de los Caballeros y San Francisco de Macorís. Este número de NP nos da una proporción es de 1 NP/ 136,688 niños menores de 14 años (población infantil menores de 14 años, según el censo de Julio 2002: 2,870,461.2)

Ante esta realidad programamos desarrollar una disciplina que aborde el estudio de las enfermedades respiratorias de los niños desde una perspectiva genética, congénita y adquirida, mediante un programa bien diseñado y estructurado para su formación, que involucre los aspectos académicos, asistenciales y de investigación, que le permita a los jóvenes pediatras obtener el título de especialistas en Neumología Pediátrica.

Objetivo

Capacitar al médico pediatra en la sub-especialidad de la Neumología Pediátrica, a través de un postgrado que ofrezca una sólida formación académica y vocación de servicio.

Objetivos Específicos

1. Ofrecer al médico pediatra una visión completa sobre las necesidades de la población infantil relacionadas con las enfermedades respiratorias, para que pueda identificar los fenómenos epidemiológicos y fisiopatológicos de éstas y aplicar técnicas de manejo clínico, promoción y prevención.
2. Capacitar al pediatra para que diagnostique y trate correctamente las patologías respiratorias en la infancia, mediante una atención integral del paciente, valorando al niño como un ente bio-psico-social; así como el uso correcto de los métodos diagnósticos y pruebas funcionales utilizadas para el diagnóstico de estas patologías.
3. Incorporar los componentes asistenciales, docentes e investigativos como estrategias rutinarias en la formación del futuro pediatra-neumólogo.

Perfil de los Aspirantes

Ser dominicano o extranjero residente en nuestro país.

Mayor de edad.

Ser médico(a) pediatra egresado(a) de un programa de postgrado avalado por la Universidad

Autónoma de Santo Domingo u otra Universidad Nacional.

Tener exequátur de Ley.

Pertenecer y estar al día en el Colegio Médico Dominicano.

Gozar de buenas condiciones física y mental.

Poseer valores éticos y morales.

Poseer buena disposición al trabajo en equipo y relaciones interpersonales.

Dedicación exclusiva.

Interés por la sub especialidad.

Someterse a las normas del reglamento, para estudiar sus especialidades en el país (Reglamento de Residencias Médicas).

Perfil del Egresado

Al finalizar los tres años del entrenamiento de post grado en Neumología Pediátrica el residente habrá recibido formación con los más altos criterios éticos y humanos en las área de servicio-asistencial y en investigación, y estará en capacidad de :

1. Diagnosticar y tratar las patologías respiratorias de la infancia.
2. Desarrollar investigaciones en el campo de la neumología pediátrica.
3. Mejorar su proceso de desarrollo especializado mediante la educación continua.
4. Incentivar la búsqueda de conocimientos de forma crítica y creativa, a través de un proceso de autoaprendizaje.

Plan de Estudio

En consideración al objetivo general del plan de estudios, este programa tiene como finalidad la formación de médicos pediatras en la sub-especialidad de Pediatra Neumólogo y será llevado a cabo mediante un régimen de residencia en neumología pediátrica con tres (3) años de duración, y contará con tres niveles, aceptándose dos (2) plazas por nivel.

Los candidatos a ingresar al Post Grado deberán presentar el título de Especialista en Pediatría, avalado por la Secretaria de Educación Superior, Ciencia y Tecnología (SEESCYT) y someterse a un concurso medico convocado por las autoridades de la Secretaría de Estado de Salud Pública y Asistencia Social (SESPAS).

El entrenamiento de residencia en neumología pediátrica se regirá conforme las normas de los

programas de residencias médicas y de acuerdo a las leyes que regulan la materia en nuestro País.

Los responsables del post-grado en neumología pediátrica serán los Departamentos de Enseñanza y el de Neumología del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, quien fungirá como hospital sede; esta residencia tendrá una duración de tres (3) años.

El primer año está pautado para ser iniciado a partir del mes de julio del año 2007, con un horario establecido de 8 a.m. a 4 p.m. de lunes a viernes.

El personal docente estará compuesto por los siguientes profesionales:

- Dra. Georgina Pérez Cairo; Pediatra-Neumóloga, Jefa del Servicio de Neumología del Hospital Dr. Robert Reid Cabral. Coordinadora de post grado.
- Dr. Ricardo Elías Melguen, Pediatra-Neumólogo, Médico Salusbrita, Ayudante del Servicio de Neumología del Hospital Dr. Robert Reid Cabral.
- Dr. René Gil; Pediatra-Neumólogo, Broncoscopista, Encargado Unidad de Broncoscopia Hospital Dr. Robert Reid Cabral
- Dr. Alcedo Hernández; Pediatra-Neumólogo, Broncoscopista, Ayudante del Servicio de Neumología del Hospital Dr. Robert Reid Cabral.

La residencia invita profesores de alto nivel académico y de investigación a impartir docencia y conferencias magistrales en sus áreas de mayor proyección.

El personal médico y paramédico del servicio de neumología del HRRC participa y apoya en el entrenamiento de los residentes del Post Grado.

El programa de esta residencia tiene aspectos teóricos y prácticos referidos al estudio de los temas propios del área de neumología infantil. Durante el primer año de residencia se estudian las patologías respiratorias agudas, en el segundo año las patologías pulmonares crónicas y en el tercer año las patologías quirúrgicas y los procedimientos de diagnóstico.

Al finalizar el primer y segundo año el residente será sometido para su evaluación, a un examen teórico práctico, presentar un trabajo de investigación; y al finalizar el tercer año, se someterá a un examen teórico-práctico y presentará un trabajo de tesis para poder optar por el título de Pediatra-Neumólogo.

En este año 2009 finaliza la primera promoción de Neumólogos Peditras egresados de la escuela de la República Dominicana, y nuestro Hospital Robert Reid Cabral entrega a la comunidad mé-

dica y a la sociedad en general, el producto de el esmero y el esfuerzo de un equipo de trabajo donde el binomio aprendizaje-enseñanza dio sus frutos de excelencia.

Bibliografía

1. Archivos Enseñanza Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral.
2. Departamento de Recursos Humanos del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral.
3. 1992. XXX Convención y IX Congreso. Sociedad Dominicana de Pediatría. "Infecciones Respiratorias Agudas Programa Nacional de Capacitación en IRA".
4. 1993. XIII Reunión Anual de la Asociación Dominicana de Investigación Pediátrica (ADIP). "Unidad de Capacitación del Tratamiento de las Infecciones Respiratorias.
5. 1999. "Servicio Ambulatorio de Inhalo terapia Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. 1ra experiencia dominicana. Boletín informativo Hospital Infantil. Robert Reid Cabral. Vol. 1 No.1.
6. Reglamento de Residencias Médicas. Consejo Nacional De Residencias Médicas. Febrero 1997.
7. Programa de Enseñanza de Post Grado en Neumología Pediátrica. 2007.

Hugo Rafael Mendoza: Humanista, Científico y Sabio

Emilio Mena-Castro*

* *Director del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Santo Domingo, República Dominicana.*

La Sociedad Dominicana acaba de perder a uno de sus integrantes más excelso. El Dr. Hugo Rafael Mendoza Tapia era médico de profesión, pediatra de vocación, maestro, investigador acucioso, organizador y gestor excepcional.

El Dr. Mendoza Tapia nació en la Vega, el 7 de agosto de 1930. De niño realizó sus estudios primarios en el Colegio "Juan Pablo Duarte", de su ciudad natal, entre 1937 y 1944. Su educación secundaria también la cursó en La Vega entre 1944-1948. Se graduó de médico en 1954, en la Universidad de Santo Domingo.

Poco tiempo después partió a España, en donde recibió el título de Médico Puericultor, en 1957 y de Endocrinólogo en 1958. Continuó su carrera en Londres en donde realizó un Fellowship en Pediatría, en el Guy's Hospital Medical School, en 1958. De 1960 a 1962 realizó su residencia de pediatría en el Elmhurst City Hospital, de la ciudad de New York. En 1962 recibió el Board de la Academia Americana de Pediatría.

Se puede decir que la vida del Dr. Mendoza se caracterizó por haber conjugado en su quehacer profesional cuatro elementos de singular relevancia: la asistencia a sus pacientes, la docencia, la investigación y la labor de organizador y gestor de excelencia. Como médico marcó una pauta en el trato humanizado a los niños enfermos y siempre

puso su mayor empeño en los más pobres. Privilegió, durante toda su vida, la asistencia hospitalaria pública, frente a la práctica privada. Prefirió invertir tiempo y calidad de atención en aquellos que la vida le negaba el derecho a una atención de calidad. De ahí su dilatada trayectoria en el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, primero como Jefe del Servicio de Neurosiquiatría de 1962 a 1968, luego Director del Hospital de 1968 a 1986 y finalmente, como encargado de la Clínica de Diagnósticos, estructura asistencial creada para recibir las condiciones patológicas más complejas y de diagnóstico más difícil. El Dr. Mendoza se mantuvo en la conducción de esta clínica especializada hasta los últimos días de su vida.

Como docente, marcó un hito en la enseñanza de la medicina y en particular de la pediatría. Quienes estuvimos el privilegio de contarnos entre sus alumnos, valoramos al maestro Mendoza como un docente ingenioso, acucioso, creativo y consciente de su responsabilidad como forjador de profesionales con una visión integral. Profesor de la Escuela Nacional de Enfermería de 1963 a 1971, de la Cátedra de Pediatría de la UASD de 1969-1990 y Director del Departamento de Pediatría de la UASD de 1970 a 1990. La actividad docente de este insigne educador abarcó mucho más que los enunciados meramente técnicos, su labor educativa se adentra más bien en el proceso de conformación de una praxis apegada a los más estrictos requerimientos éticos.

Como investigador, el Dr. Mendoza es el médico dominicano con la mayor producción científica

Solicitud de sobretiros: Dr. Emilio Mena-Castro. Director. Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Av. Independencia #2. Centro de los Héroes. Santo Domingo, República Dominicana.

que registra la historia de la medicina en nuestro país. Sus más de 400 artículos publicados en revistas nacionales e internacionales, alrededor de 15 libros editados, sus participaciones en congresos y eventos científicos nacionales e internacionales, no dejan dudas de que su contribución al acervo de la literatura médica dominicana es la de mayor relevancia. Fundador y editor de los Archivos Dominicanos de Pediatría, única publicación médica periódica con más de cincuenta años de publicación ininterrumpida. Creador del Centro Nacional de Investigación en Salud Materno-Infantil (CENISMI), estructura técnica que ha producido numerosas investigaciones en el campo de la salud materno-infantil, que le han merecido reconocimiento en el ámbito internacional.

Como organizador y gestor destaca por su sólido liderazgo. Cuando en el país aún no existía una organización hospitalaria especializada, cúpole al Dr. Mendoza la iniciativa de elaborar las primeras normas y protocolos hospitalarios para la atención en pediatría, organizar la primera residencia for-

mal de Pediatría e instaurar el primer Consejo de Enseñanza de post-grado en esa disciplina en un hospital público.

Como reconocimiento a su dilatada carrera en el campo de la asistencia, la docencia y la investigación el Dr. Mendoza Tapia recibió numerosos reconocimientos: Maestro de la Pediatría, Maestro de la Medicina, Condecoración con la Orden de Duarte, Sánchez y Mella, en el Grado de Caballero, Premio de la Organización Panamericana de la Salud,

Orden al mérito “Francisco Hernández” de la Federación Panamericana de Asociaciones de Facultades y Escuelas de Medicina, Reconocimiento por la Asociación Médica Mundial, como Médico Dedicado del Mundo.

La vida del Dr. Mendoza fue la de un humanista, un científico, un sabio y representa un paradigma para las presentes y futuras generaciones de médicos en la República Dominicana. Gloria a su figura excelsa, paz a sus restos.

1er Encuentro Científico-Cultural Dra. Marianela Castillo-Ariza

Emilio Mena-Castro*

* *Director Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Santo Domingo, República Dominicana.*

Gracias por haberme concedido el privilegio de decir las palabras de cierre en este 1er. Encuentro Científico Cultural Profesora Marianela Castillo Ariza.

Cuando Milagros nos escribió para que sugiriésemos nombres para esta actividad, se me ocurrió que el de 1er. Encuentro Científico Cultural Dra. Marianela Castillo Ariza, coincidía perfectamente con la idea de realizar un evento anual o bianual en homenaje a una mujer excepcional.

Científica, porque la Dra. Ariza fue una científica de luces. Observadora, Ingeniosa, creativa, activista y organizadora entusiasta.

Una médica cuya producción en el campo de la investigación clínica enriquece el acervo médico nacional y es un óvulo a las nuevas generaciones de profesionales de la salud.

Cultural, porque la Dra, Ariza fue una fina artista. Amó como nadie las bellas artes. En la novelística exploró la prosa más diversa. De Cervantes a Kafka, de Cela a Saramago, de Rulfo a García Marquez, de Vargas Llosa a Juan Bosch, en fin, Marianela fue una lectora febril.

La música fue uno de sus entretenimientos favoritos. Haender, Tchaikowskyt, Mozart, Brahms, Liszt, Beethoven, enervaban sus momentos de encuentro con la sublimidad.

La poesía fue su pasión, devoró apasionadamente a García Lorca, a Machado, a Alberty y a Hernández. Amó sin límite los versos de Neruda, desde el Canto General a los Veinte Poemas de amor y una Canción Desesperada. Ruben Darío influyó

decisivamente en su inclinación por este género. Bebió en la fuente de los poetas de la patria. Desde Salomé Ureña a Aida Cartagena Portalatin, desde Fabio Fiallo a Moreno Jiménez, desde Pedro Mir a Manuel del Cabral.

En lo personal, estoy convencido de que, así como la poesía es la expresión más excelsa del oficio de escribir, el pediatra es la representación más humana del quehacer médico. Marianela fue pediatra de profundo acervo y poetisa de fina sensibilidad.

A fuerza de su talento sin igual, construyó un mundo para producir, para dar y para amar. Cientista y artista de sentimientos profundamente humanos, Marianela transitó en este plano para inspirar, para marcar, para hacernos mirar los destellos virtuosos de la existencia humana.

Quiero terminar con esta reflexión de Neruda, pronunciada por él el día mágico en que recibió el premio Nobel de literatura:

“No hay soledad inexpugnable. Todos los caminos llevan al mismo punto: a la comunicación de lo que somos. Y es preciso atravesar la soledad y la aspereza, la incomunicación y el silencio para llegar al recinto mágico en que podemos danzar torpemente o cantar con melancolía; más en esa danza o en esa canción están consumados los más antiguos ritos de la conciencia: de la conciencia de ser hombres y de creer en un destino común”.

ARCHIVOS DOMINICANOS DE PEDIATRIA
VOL 42, 2009. No. 1, 2 y 3
INDICE DE MATERIAS

<p>A</p> <p>Anillo vascular 22 Asma 17</p>	<p>L</p> <p>L-arginina 27</p>
<p>B</p> <p>Broncoespasmo 17 Bronquiectasias 13</p>	<p>M</p> <p>Mitral 3</p>
<p>C</p> <p>Congénita 3 Crisis agudas 17</p>	<p>O</p> <p>Óxido nítrico 27</p>
<p>D</p> <p>Disfunción endotelial 27 Duplicación traquea 22</p>	<p>P</p> <p>Prevalencia en niños 13</p>
<p>E</p> <p>Ecocardiograma 3</p>	<p>S</p> <p>Sling pulmonar 22</p>
<p>F</p> <p>Fisiopatología 27</p>	<p>V</p> <p>Valvulopatía 3</p>

ARCHIVOS DOMINICANOS DE PEDIATRIA
VOL 42, 2009. No. 1, 2 y 3
INDICE DE AUTORES

C

Camilo-Pantaleón, E 12, 17, 22
Castillo, AO 3
Cordero-Oñate, L 12, 17, 22

D

Defilló-Ricart, M 3, 27
Díaz, G 12, 17
Díaz-L, G 22

E

Elías-Melgen, R 12, 17, 22
Espaillat, C 12, 17
Espaillat-T, C 22

H

Hernández, A 12
Hernández-F, A 22
Hernández, H 17

L

López-Castillo, E 3

M

Mena-Castro, E 1, 2, 43, 45

P

Pérez-Cairo, G 12, 17, 22, 38
Pérez-Guerrero, N 12, 17, 22

R

Rodríguez, A 12, 17
Rodríguez-O, A 22